Beitrag zur Lehre von der progressiven neurotischen Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

der

medizinischen Fakultät zu Königsberg i. Pr.

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

vorgelegt und mit den beigefügten Thesen öffentlich verteidigt

am Donnerstag, den 27. Februar 1896

1 Uhr mittags

von

Arnold Wisselinck,

prakt. Arzt.

Opponenten:

Herr **Heinrich Eckstein,** prakt. Arzt.

Herr Dr. **Max Rosenfeld,** prakt. Arzt.

Königsberg i. Pr.

Buch- und Steindruckerei E. Erlatis, Fleischbänkenstrasse 13.

1896.

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/beitregzurlehrev0000unse

Dem Andenken

seiner

lieben Mutter

in Dankbarkeit gewidmet.

Hoffmann hat das Verdienst, im Jahre 1889 in seiner Arbeit „über progressive neurotische Muskelatrophie" das Wesen dieser Krankheit ausführlich behandelt und ihr eine Sonderstellung gegenüber der myelopathischen und idiopathischen Muskelatrophie geschaffen zu haben.

Schon früher war dieses Krankheitsbild verschiedenen Autoren aufgefallen, ohne dass sie dasselbe genügend erklären konnten.

Als erster macht Eulenburg [1] im Jahre 1856 auf eine Form von progressiver Muskelatrophie aufmerksam, der ein familiäres Auftreten eigentümlich ist. Er berichtet über zwei im Alter von 24 Jahren stehende Zwillingsbrüder, die im sechzehnten Lebensjahre die Masern durchgemacht haben. Zwei Jahre später bemerken sie in den Beinen eine eigentümliche Schwäche, der bald darauf eine Abmagerung der Unterschenkel folgt. Die Untersuchung ergiebt eine Abflachung der Wade mit starker Atrophie derselben, ohne dass die Extensoren mit afficiert sind. Pes varus — Stellung der Füsse. Die Sensibilität ist für alle Qualitäten normal.

Bei einer Zusammenstellung von 17 Fällen von Muskelatrophie erwähnt Friedreich [2] zwei (2. u. 3.), die in den Rahmen unseres Krankheitsbildes hineinpassen. Es erkranken zwei hereditär nicht belastete Geschwister (Bruder und Schwester) im Alter von

7 resp. 10 Jahren, indem unter reissenden Schmerzen zunächst die Unterschenkel, dann, $^1/_2$ bis 3 Jahre später, Arme und Hände abmagern und paretisch werden. Beide hatten vorher an Convulsionen gelitten. (Fall II kam zur Section, deren Befund später mitgeteilt wird). Ausserdem giebt Friedreich bei Beschreibung des Falles XII einen interessanten Stammbaum einer Familie wieder, bei der Muskelatrophie erblich ist.

Die Mitteilung Eulenburg's blieb lange vereinzelt. In den nächsten 3 Jahrzehnten begegnen wir nur wenigen weiteren Veröffentlichungen über diesen Gegenstand, so von Eichhorst[3], der auf die Heredität der progressiven Muskelatrophie aufmerksam macht und dieselbe an sechs Generationen einer Familie nachweist, wobei das männliche Geschlecht weit stärker als das weibliche betroffen ist. Das Leiden entsteht bei seinen Kranken zum grossen Theil im vergerückten Lebensalter, beginnt jedoch ebenfalls an den Beinen. Die Sensibilität ist stets intakt mit Ausnahme eines Falles, bei dem herabgesetzte Hautsensibilität vorhanden ist. In vier Fällen treten Schmerzen auf. Bei einzelnen zeigen sich vasomotorische Störungen, die sich als Cyanose und Kältegefühl zu erkennen geben. Die electrische Erregbarkeit ist bei dreien teils herabgesetzt, teils geschwunden. Von diesen Fällen kam No. IX (Marie Hermenau) im Jahre 1895 zum vierten Mal zur Behandlung in die Klinik. Der Krankheitsprocess ist trotz des langen Zeitraums von 23 Jahren nur um einen geringen Grad weitergeschritten. Beim Vergleich mit der ersten Untersuchung sind die Unterarme in ihren beiden untern Dritteln abgemagert; auch die Bewegungen in den Kniegelenken, sowohl

Streckung wie Beugung, und die der Finger sind bedeutend vermindert. Die Sensibilität bietet normale Verhältnisse dar, nur an den Spitzen der Zehen scheint die Temperaturempfindung für warm etwas herabgesetzt zu sein. Patellar- und Achillessehnenreflexe sind erloschen. Die electrische Erregbarkeit ist herabgesetzt oder aufgehoben, ohne dass Entartungsreaktion nachweisbar ist, ein Umstand, der mich veranlasst, nur mit Vorbehalt diesen Fall hierzu zu rechnen, wenn auch die übrigen Symptome für die Zusammengehörigkeit sprechen.

Weiterhin berichtet Hammond[4] sowohl von familiärem als auch von hereditärem Auftreten der Muskelatrophie in der Familie Wetherbee.

Ebenso theilt Ormerod[5] die Krankengeschichten eines 56jährigen Mannes und dessen beider Kinder mit. Hier entwickelt sich nach vorangegangenen Masern eine Atrophie der untern Extremität, der auch eine solche an Händen und Unterarmen folgt. Die Sehnenreflexe sind intakt, dagegen ist die elektrische Erregbarkeit, selbst in dem äusserlich normalen Muskel vastus cruris, herabgesetzt, ohne gerade Ea. R. zu zeigen. Vasomotorische Störungen sind ebenfalls vorhanden.

In demselben Jahr erwähnt Schulze[6] eine eigentümliche progressive Paralyse bei drei Kindern derselben Familie. Die Kinder sind gesund geboren, haben zu Anfang des zweiten Lebensjahres laufen gelernt und erkranken im Beginn des dritten Jahres Ohne dass Schmerzen auftreten, verkrüppeln die Füsse und nehmen Klumpfussstellung an. Bei dem jüngsten dreijährigen Mädchen sind die Peronei und Extensoren betroffen, in welchen Muskelgebieten complete Ea. R. besteht. Bei dem fünfjährigen Mädchen ist die

Atrophie mit Ea. R. auch auf die N. tibiales und die dazu gehörigen Muskelgruppen weitergeschritten. Dazu kommt noch eine geringe Abmagerung der Daumenballen, wobei auch das Radialisgebiet nicht intakt zu sein scheint. Sensibilitätsstörungen bestehen nicht, abgesehen vom Ulnarisgebiet bei dem ältesten Kinde, bei dem auch die Reflexe erloschen sind. Fibrilläre Zukungen sind nicht beobachtet.

Die allgemeine Aufmerksamkeit wird auf diese Krankheit erst durch die Charcot'sche Schule gelenkt. Im Jahre 1886 veröffentlichen Charcot et Marie[7] einige hierher gehörige Fälle und stellen diesen Symptomencomplex als eine Krankheit sui generis auf, die sie als eine besondere Form der progressiven Muskelatrophie bezeichnen.

Es werden von ihnen fünf Fälle publiciert, deren Muskeln bereits in früher Jugend atrophisch geworden sind. Die Krankheit beginnt stets mit Schwäche und nachfolgender Atrophie der Füsse und Unterschenkel; bei einigen bereits im dritten resp. sechsten, bei zwei anderen im vierzehnten oder fünfzehnten Lebensjahr. Nach einem Zeitraum von zwei bis fünf Jahren werden dann auch die Hände und Unterarme betroffen. Die Strecker werden stets früher befallen als die Beuger, woraus auch die Klumpfussstellung resp. Krallenhand resultiert. An den Oberschenkeln werden zunächst die M. vasti interni ergriffen. Fibrilläre Zuckungen sind bei den in der Atrophie begriffenen Muskeln beobachtet, ebenso zeigen sich im Bereiche derselben vasomotorische Störungen. In einem Fall, wo die Krankheit mit reissenden Schmerzen beginnt, sind deutliche Anästhesien in den Beinen nachweisbar, die von den Spitzen der Extremitäten nach dem Körper hin ab-

nehmen, während bei den übrigen keine Störungen der Sensibilität beobachtet sind. Von den Reflexen sind die Hautreflexe erhalten bis auf Fall V, während die Sehnenreflexe, dem Grade der Atrophie entsprechend, herabgesetzt oder erloschen sind. Bei dreien ergiebt die Prüfung der electrischen Erregbarkeit Ea. R.

Zu gleicher Zeit publiciert Joffroiy[8] die Krankengeschichte eines dreizehnjährigen Mädchens, bei welchem im fünften Lebensjahr eine Atrophie der Füsse und Unterschenkel, im elften eine solche der Hände und Unterarme sich ausgebildet hat. Ea. R. fibrilläre Zuckungen und vasomotorische Störungen sind bei der Patientin beobachtet.

In demselben Jahr erschien, wie Herringham berichtet, eine Publication von Tooth[9], in der e dieser Form den Namen Peronealtypus der progressiven Muskelatrophie giebt. Tooth[10] berichtet im Jahre 1887 in einem Referat über Muskelatrophie von Osler, dass derselbe eine Familie erwähnt, bei der drei Generationen hindurch die Muskelatrophie erblich war.

Dann sei noch die Arbeit von Herringham[11] erwähnt, in welcher er den Nachweis bei über zwanzig Kranken in fünf Generationen bringt, dass die Krankheit hereditär sei und die weiblichen Mitglieder verschone. Stets beginnt das Leiden in der Jugend zuerst an den unteren, dann an den oberen Extremitäten. Die atrophischen Gebiete bieten fibrilläre Zuckungen und verminderterte electrische Erregbarkeit dar.

Hoffmann[12] giebt dann eine umfassende Zusammenstellung und Kritik sämtlicher bis dahin veröffentlichten Fälle, denen er mehrere eigener Beobachtung

hinzufügt. Es sind dieses die früher von Schulze beobachteten Kinder und ein von ihm zum ersten Mal untersuchtes achtjähriges Mädchen, welches hereditär nicht belastet ist, jedoch eine Schwester hatte, die im dritten Lebensjahr, ohne gehen gelernt zu haben, gestorben war. Bei der erwähnten Patientin, die mit gesunden Gliedern geboren war und mit $2^1/_2$ Jahren laufen lernte, ist der Gang unbeholfen und schliesslich bildet sich ein Klumpfuss aus. Die Patientin zeigt grosse Unruhe in den Muskeln der Schenkel, Unterarme und Hände, trotzdem können fibrilläre Zuckungen nicht gesehen werden. Die Unterschenkel sind abgemagert. Interessant ist das Ergebniss der electrischen Prüfung. Hoffmann fand, dass die faradische und galvanische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln nach der Peripherie zu abnimmt, wo sie mitunter ganz erloschen ist. Die bei Reizung mit dem faradischen Strom erzielten Contractionen sind nicht träge. Auf den galvanischen Strom reagieren noch einige Nerven, die durch faradische Reizung nicht zu erregen sind. Ea. R. besteht in einigen Muskelgruppen. Auch das Facialisgebiet bietet herabgesetzte elektrische Erregbarkeit dar.

Auf Grund dieser Beobachtungen versucht Hoffmann ein klinisches Bild sowie eine Erklärung der Krankheit zu geben, dabei gestützt auf anatomische Untersuchungen, die Virchow und Friedreich gemacht hatten und welche später erwähnt werden sollen. Indem er grösseres Gewicht auf die Atrophie als auf die entzündlichen Erscheinungen legt, wählt er für diese Krankheit den Namen neurotische Muskelatrophie. Diese vorgeschlagene Bezeichnung wurde von einigen acceptirt, und so veröffentlicht Sachs[13] die Krankengeschichten zweier

Brüder, von denen bei dem einen Abmagerung der Beine mit Klumpfussstellung vorhanden ist, welche letztere vorübergehend durch Tenotomie sich besserte. Die Sensibilität ist, abgesehen von einer geringen Herabsetzung des Schmerzgefühls, normal. Die electrische Erregbarkeit dagegen ist an den Beinen herabgesetzt mit partieller Ea. R. Ebenso besteht eine Lividfärbung der Haut.

Gleichzeitig berichtet Vizioli[14] von drei Fällen, denen er den Namen neurotische Atrophie beilegt. Es sind dieses ein 59jähriger Vater und dessen 26- und 6jährige Söhne, bei denen unter Schmerzen Atrophie und Parese zunächst der Unterschenkel, dann der Hände entstehen. Fibrilläre Zuckungen sind nicht vorhanden, dagegen Ea. R. Die Sehnenreflexe sind herabgesetzt. Als neues Factum ist beim Vater und beim ältesten Sohn eine Amaurose in Folge Sehnerven-Atrophie zu constatiren.

Ohne von der Arbeit Hoffmann's Notiz zu nehmen, erwähnt Dubreuilh[15] drei Fälle, von denen jedoch nur die beiden letzten berücksichtigt werden können, da bei dem ersten Patienten die Muskelatrophie der oberen Extremitäten im Anschluss an Erfrieren derselben und die der unteren Extremität als Folge einer chronischen Bleivergiftung eingetreten ist. Bei den beiden anderen ist der Beginn der Atrophie an den Händen beobachtet. Von den Geschwistern des Falls II sind an demselben Leiden noch zehn andere im Anfang des 20. Lebensjahres, wie Patient selbst, erkrankt. (Ueber die Autopsie soll später referiert werden.

Bei dem Fall III hat die Krankheit in früher Jugend begonnen und scheint sich auch auf das Gesicht, nach dem Ausdruck desselben zu schliessen.

ausgebreitet zu haben. In den Extensoren des Unterarms finden sich fibrilläre Zuckungen.

Im Jahre 1891 vervollständigt Hoffmann[16] das von ihm geschaffene Krankheitsbild durch Beschreibung weiterer Fälle (2 Brüder), die nach dem 25. Jahre erkranken und herabgesetzte electrische Erregbarkeit mit Ea. R. zeigen, zum Teil fibrilläre Zuckungen, vasomotorische Störungen und Sensibilitätsdefecte darbieten.

Daran anschliessend erweitert er das Krankheitsbild, indem er an 2 Geschwistern den umgekehrten Gang des Leidens, den Beginn an den Händen und das spätere Uebergreifen auf die untere Extremität klar legt. Die beiden Kinder erkranken im Alter von fünf resp. drei Jahren und zeigen bei der Untersuchung die bekannten Symptome, d. h. Herabsetzung der electrischen Erregbarkeit selbst im Facialisgebiet und in den Gesichtsmuskeln. Abnahme der Reflexe, vasomotorische Störungen und fibrilläre Zuckungen bei intakter Sensibilität.

Ein Jahr vorher berichtet Daehnhardt[17], abgesehen von anderen Fällen, von einem Geschwisterpaar mit derselben Krankheit, welche bei dem Bruder in frühester Jugend begann, während bei der $1^1/_2$ Jahre alten Schwester nur die Hände betroffen sind. Beide klagen über Schmerzen und zeigen eine Herabsetzung der electrischen Erregbarkeit ohne Ea. R. Bei dem ersten Patienten fehlen die Sehnenreflexe. Fibrilläre Zuckungen zeigen sich bei dem kleinen Mädchen. Daehnhardt selbst hält von diesen beiden Fällen den einen für eine myopathische, den andern für eine spinale Muskelatrophie.

Ebenso beschreibt Haenel[18] die Krankheit in 4 aufeinanderfolgenden Generationen bei 32 Patienten.

Das Leiden beginnt entweder in der Kindheit oder im Alter von 15—17 Jahren, ausnahmsweise bei 2 Patienten im höheren Lebensalter, zum Teil in den Händen, zum Teil im ganzen Arm, vorzugsweise die rechte Seite befallend, weniger auf die Oberarme, mehr auf die Schultermusculatur übergehend, während Gesicht und Rumpf intakt bleiben. Zuweilen werden Schmerzen und Parästhesien beobachtet, aber keine Sensibilitätsdefecte, dagegen sind Sehnenreflexe und die electrische Erregbarkeit verändert u. z. letztere dem Grade der Atrophie entsprechend entweder herabgesetzt oder dieselbe zeigt ausgesprochene Ea. R. mit Ueberwiegen der An S Z; ja sogar totales Fehlen der galvanischen und faradischen Erregbarkeit wird nachgewiesen.

Späterhin sind noch einige Arbeiten über diesen Gegenstand erschienen, so berichtet Ganghofer[19] von einer im 4. Lebensjahr beginnenden Atrophie der Unterschenkel bei einem Mädchen, dessen 3 Geschwister an ähnlichen Krankheiten laborieren. Die Sensibilität ist intakt, dagegen die electrische Erregbarkeit herabgesetzt mit Ea. R. Im 12. Lebensjahr werden auch die Hände ergriffen.

Hülsemann[20] beschreibt einen Fall, dessen Krankheit im Kindesalter ohne Schmerzen an den Füssen begonnen hat und bei der Untersuchung fibrilläre Zuckungen, Ea. R. vasomotorische Störungen, dagegen intakte Sensibilität zeigt.

Ferner veröffentlicht Sacki[21] die Krankengeschichte eines 26jährigen Mannes, bei dem das Leiden im 16. Lebensjahr ohne Schmerzen in den Händen begonnen hat. Die Mutter soll an krampfartigen Schmerzen in den Extremitäten gelitten haben. Bei dem Patienten zeigen sich Defecte der Sensibilität, Ea. R. und Abschwächung der Sehnenreflexe,

Schliesslich sei noch eine ausführliche Arbeit von Bernhardt[22] erwähnt, der auf Grund seiner Annahme über die Entstehung der Krankheit dieselbe als spinal-neurotische Form der progressiven Muskelatrophie bezeichnet. Er schildert an drei erblich belasteten Kranken (2 Schwestern und 1 Cousine) den Beginn und Verlauf der Affection. Hervorzuheben ist, abgesehen von den bekannten Symptomen, das Betroffensein des Facialisgebietes und der Gesichtsmuskulatur. Die Krankheit beginnt bei einer Patientin im 14. Lebensjahr an den untern Extremitäten.

Endlich veröffentlicht Lähr[23] drei Fälle von Muskelatrophie, von denen er den dritten zur neurotischen zählt. Ein erblich nicht belasteter Mann erkrankt mit 33 Jahren an einer Atrophie der Handmuskeln, 2 Jahre später an einer solchen beider Füsse. Geringes, aber allmähliches Weitergreifen des Processes auf die Unterarme, Unter- und Oberschenkel mit vasomotorischen Störungen, Sensibilitätsdefecten, die nach den distalen Enden zunehmen. Einige Muskeln z. B. der M. Adductor pollicis, peroneus und tibialis zeigen typische Ea. R.

Wenn auch die Krankheit durch die im Grossen und Ganzen bei allen erwähnten Fällen beobachtete Uebereinstimmung der Symptome ein bestimmtes characteristisches Gepräge erhält und somit in dieser Hinsicht nichts Neues zu erwarten steht, so ist es doch zweckmässig, bei der Seltenheit dieses Leidens möglichst alle zur Beobachtung kommenden Fälle zu veröffentlichen und die Eigenthümlichkeit dieser Art von Atrophie durch jeden neuen Fall zu erhärten.

So mögen denn folgende 3 Fälle, die in der Medizinischen Klinik des Herrn Professor Lichtheim zur Beobachtung kamen, beschrieben werden.

Am 8. Dezember 1893 wurde die dreijährige Besitzerstochter Marie Rowek in die Klinik aufgenommen und zwar wegen einer seit einem Jahr bestehenden Schwäche in den Beinen.

Die Vorgeschichte der Patientin, die von der gesunden, ältesten Schwester, angegeben wurde, ergab Folgendes: Die Eltern sind gesund. Im Besondern ist keine neuropathische Belastung vorhanden. Die Verwandten des Vaters und auch der Mutter sollen kräftige Leute gewesen sein. Auch weiter in der Ascendenz finden sich keine Anhaltspunkte für hereditäre Belastung.

Drei Geschwister der Patientin sind gesund, während ein älterer Bruder und eine ältere Schwester an Händen und Füssen verkrüppelt sind.

Im Jahre 1891 (1 Jahr alt) begann unsere kleine Patientin zu gehen. In den beiden ersten Lebensjahren ist sie dann stets gesund gewesen. Im Frühjahr 1893, am Ende des zweiten Lebensjahres fiel den Angehörigen auf, dass der Gang auffallend ungeschickt und schwerfällig (steif) wurde. Die Füsse hatten anscheinend keinen Halt. Beim Gehen klagte Patientin über heftige Schmerzen in beiden Fussrücken, die beim Liegen vorübergingen. An den Händen und dem übrigen Körper sollen sich keine Veränderungen gezeigt haben; auch hat das Kind immer gut fühlen können. Im Uebrigen ist das Mädchen stets munter gewesen. Ueber Herzklopfen, Kopfschmerzen, Schwindel, Husten ist nie geklagt worden. Der Appetit war immer gut. Urin- und Stuhlbeschwerden traten niemals auf. Dagegen wurde die Gehstörung nach und nach intensiver; jedoch konnte die Patientin immer noch ziemlich gut gehen.

Die Untersuchung hatte folgendes Resultat:

Patientin ist ein Mädchen von gutem Ernährungszustand und im Wachstum nicht zurückgeblieben. Der Knochenbau ist kräftig und das Fettpolster reichlich entwickelt. Die Haut ist normal feucht und warm. Am linken Mundwinkel und an der rechten Wange befindet sich ein aus eingetrockneten Bläschen bestehendes Exanthem. Weder Cyanose noch Oedeme sind vorhanden. Am Halse sind einige geschwellte Lymphdrüsen fühlbar. Die Temperatur ist normal. Die Pulszahl beträgt 128. Der Brustkorb ist kräftig entwickelt. Die Atmung erfolgt regelmässig. Es besteht keine Dyspnoe. Die Lungen bieten bezüglich des Schalles und des Atemgeräusches ganz normale Verhältnisse dar.

Das Herz, dessen Spitzenstoss nicht deutlich fühlbar ist, hat eine Dämpfung, die vom linken Sternalrand bis zur linken Mammillarlinie reicht. Die Töne sind über allen Ostien rein.

Am Abdomen sind nach jeder Hinsicht normale Verhältnisse zu constatieren.

Der Urin hat ein sp. G. von 1032 und enthält weder Albumin noch Zucker. Auch Farbe und Menge sind normal. Der Stuhl erfolgt täglich und besitzt normale Consistenz.

Nervenstatus:

Der geistige Zustand entspricht den Jahren der Patientin, die sehr munter ist und der Umgebung ziemlich rege Aufmerksamkeit schenkt. Die Sprache ist normal; auch die höheren Sinne sind völlig normal entwickelt; ebenso sind die Funktionen der übrigen Hirnnerven vollkommen intakt. Im Besonderen besteht keine Schling- oder Schluckstörung und keine

Beschränkung der Augenbewegungen. Auch die Pupillen reagieren auf Lichteinfall und bei der Accomodation. Im Gebiete der Spinalnerven ist eine Abweichung von der Norm zunächst nur an den Unterschenkeln und Füssen bemerkbar, während die Muskulatur des Rumpfes, des Halses, der oberen Extremitäten und der Oberschenkel nichts Abnormes darbietet. Besonders sei hervorgehoben, dass keine fibrillären Zuckungen an irgend welchen Muskeln, auch nicht an den atrophischen zu sehen sind. Auffallend ist in erster Linie beim Liegen die Haltung der Füsse, welche plantar flectiert und etwas adduciert gehalten werden. Ferner ist eine Aushöhlung der Fusssohlen über die Norm hinaus vorhanden. Die Unterschenkel erscheinen bei der sonst gut entwickelten Muskulatur etwas abgemagert, namentlich betrifft dieses den linken Unterschenkel. Die Atrophie entspricht zwar vorwiegend der Gruppe der Extensoren und der Musculi peronei, aber auch die Wadenmuskeln sind in ihren Volumen stark reduciert.

Beim Gehen bemerkt man, dass die Patientin beim Heben des Beines den Fuss und die Zehen nicht dorsal flectieren kann. Die Flexion tritt erst beim Aufsetzen des Fusses ein. Die Füsse werden etwas schleudernd aufgesetzt, wodurch der Gang ungeschickt erscheint. Beim Stehen stellt sich Patientin auf die Spitzen der Füsse und drängt so dieselben noch mehr in die fehlerhafte Stellung hinein.

Was die passive Beweglichkeit anbelangt, so ist diese in allen Gelenken leicht und in den physiologischen Excursionen ausführbar. Nur beim Versuche, die Füsse in die normale Stellung zu bringen, spannt sich als Hindernis die Achillessehne stark an. Dementsprechend ist die aktive Beweglichkeit im Fuss-

gelenk sehr vermindert. Patientin vermag zwar auf beiden Seiten im Sprunggelenk geringe Ab- und Adductionsbewegungen zu machen; die peronei sind jedoch weiter schwächer als normal. Plantar- und Dorsalflexion — namentlich aber letztere — können nur schwach und innerhalb ganz geringer Grenzen ausgeführt werden. Desgleichen ist eine Flexion sämtlicher Zehen möglich, aber doch nur mit geringer Kraft, während die grosse Zehe beiderseits noch allein gestreckt werden kann, aber auch diese Bewegung ist unter dem normalen Maass.

Weiter aufwärts an den Beinen scheinen die Bewegungen auch aktiv in normaler Weise ausgeführt werden zu können; desgleichen in den Schulter-Ellenbogen und Handgelenken. Dagegen macht, obwohl äusserlich keine Atrophie nachweisbar ist, die Oppositionsstellung von Kleinfinger und Daumen rechts und vielleicht auch etwas an der linken Hand Schwierigkeiten.

Während die motorischen Störungen bereits mehr oder weniger ausgesprochen sind, erweist sich die Sensibilität an den erkrankten Körperteilen, wie am übrigen Körper, in allen Qualitäten als vollständig intakt. Die Reflexe sind teils erhalten, teils herabgesetzt oder ganz erloschen. Und zwar sind erhalten die Hautreflexe, der Bauchdecken- und Glutäalreflex. Erhalten, aber herabgesetzt sind ferner beiderseits die Patellarreflexe. Ganz erloschen dagegen ist der Achillessehnenreflex. An den Armen sind die Reflexe intakt.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist an den Streckern der Unterschenkel und Wadenmuskeln erloschen; an dem übrigen Körper scheint sie normal zu sein, doch macht das Kind zu viel willkürliche

Bewegungen, als dass eine geringe Herabsetzung erkannt werden könnte.

Die Untersuchung des electrischen Verhaltens der befallenen Teile ist wegen der heftigen Abwehrbewegungen des Kindes ausserordentlich erschwert; doch ergiebt sie folgendes Resultat:

Mit dem faradischen Strom lassen sich bei sehr grossen Stromstärken sowohl vom Nerven aus, als auch bei direkter Reizung an der Muskulatur der Unterschenkel, Strecker wie Beuger, zwar Zuckungen erzielen, dieselben sind aber sehr schwach und langsam (Entartungsreaktion). Mit dem galvanischen Strom ist auch bei starken Strömen vom Nervus peroneus und von den an der Vorderseite der Unterschenkel gelegenen Muskeln Reaktion nicht zu erzielen. Bei direkter Reizung der Wadenmuskulatur dagegen bekommt man Zuckungen u. z. mit Ueberwiegen der An. S. Z., aber der Charakter der Zuckungen ist nicht deutlich träge. An den Händen ist kein sicheres Resultat zu erhalten. Im Uebrigen ist das electrische Verhalten anscheinend normal.

Patientin wurde ebenso wie ihre Schwester, deren Krankengeschichte folgt, bis zum Juni 1894 mit Faradisation, Strichnininjectionen und hydrotherapeutisch behandelt, freilich ohne Erfolg. Im März desselben Jahres wurden beiden Kindern aus dem linken Vorderarm und Unterschenkel Muskelstückchen excidiert, welche in Sublimat, Flemming- und Folscher Lösung gehärtet wurden. Zunächst wurden Untersuchungen des frischen Muskels vorgenommen.

I. Untersuchung des Unterarmmuskels:

Erhebliche Veränderungen bieten sich hier nicht dar. Die Fibrillen, die von normaler Breite sind, er-

scheinen etwas wellig, ein Umstand, der wohl nicht als pathologisch, vielmehr als eine Folgeerscheinung des durch die Excision ausgeübten Reizes auf die Muskelfaser angesehen werden darf. Hin und wieder sieht man zwischen den normalen Fasern eine atrophische mit gut erhaltener Querstreifung. Stellenweise tritt eine geringe Vermehrung der Kerne zu Tage, hingegen ist das Bindegewebe nicht vermehrt, ebenso ist kein Fettgewebe vorhanden.

Die gehärteten Präparate bieten dasselbe Bild dar. Von denselben sind die Sublimatpräparate mit Hämatoxylin-Eosin, die in Flemming oder Fol gehärteten mit Saffranin gefärbt. Methoden, die auch bei den übrigen noch zu erwähnenden Präparaten in Anwendung gekommen sind.

Unterschenkelmuskulatur: Frische Untersuchung. Einzelne Muskelfasern sind mässig verbreitert. Das Bindegewebe ist vermehrt, zum Teil in Fettgewebe umgewandelt. Die Muskelfasern sind stellenweise von normalem Volumen und normalem Aussehen. An vielen Stellen liegen atrophische Fasern, die bisweilen bis auf $^1/_3$ des Durchmessers reduciert erscheinen. Die Querstreifung ist überall deutlich ausgesprochen. Die Kerne der Muskelfasern sind in mässigem Grade vermehrt.

Die gehärteten Präparate zeigen abgesehen von den erwähnten noch weitere Veränderungen. Von den hypertrophischen Fasern haben die breitesten einen Durchmesser von 110—115 μ, sind von gut erhaltener Querstreifung und zeigen eine leichte Kernvermehrung. Die atrophischen Fasern, die die Mehrzahl in diesen Präparaten bilden, zeigen eine Breite von 25—30 μ. Gewöhnlich liegen grosse und kleine Fasern bündelweise getrennt, doch sieht man mitunter

innerhalb von Gruppen atrophischer Fasern vereinzelte hypertrophische liegen. Bei der Färbung mit Eosin haben einzelne Fasern auffallend ungleichmässig die Farbe angenommen. Zwischen Partieen gut gefärbter Fasersubstanz sieht man Stellen matter Färbung mit spärlich vortretenden Längsfibrillen. Ausserdem kann man wirkliche Lücken in der contractilen Substanz sehen, von sternförmigem Aussehen, die fast die halbe Breite der Fasern einnehmen; diese enthalten, eingebettet in eine homogene feinkörnige Substanz, einzelne dunkel gefärbte Kerne. In der Ausdehnung dieser Lücken lässt die contractile Substanz keine Querstreifung erkennen. Weder bei den atrophischen noch bei den hypertrophischen Fasern ist eine degenerative Veränderung der Muskelsubstanz zu constatieren. Ebensowenig ist an den Muskelkernen eine Mitosenbildung nachweisbar.

Sowohl zwischen den einzelnen Bündeln als auch zwischen den einzelnen Fasern ist es zu einer reichlichen Fettgewebsbildung gekommen.

In dem vermehrten Bindegewebe fallen Muskelspindeln auf (neuro-muskuläre Bündel), die zum grossen Teil normales Verhalten zeigen; daneben finden sich auch Gebilde, die trotz ihres anderen Aussehens auch zu diesen Spindeln gerechnet werden müssen und zwar deswegen, weil lockere concentrische Bindegewebsfasern durch weite Spalten auseinander gezogen werden. Bei all diesen Gebilden erscheinen die im Centrum gelegenen Muskelfasern den embryonalen in so weit ähnlich, als die Kerne in einem centralen Hohlraum gelegen sind.

II. Bericht über Anna Rowek.

Dieselbe zählt 13 Jahre und ist die Schwester der vorigen Patientin.

Anamnestisch war folgendes zu erheben:

Bezüglich der hereditären Belastung mag das bei der ersten Patientin Erwähnte gelten. Sie selbst ist ebenfalls als völlig normales Kind geboren, lernte mit einem Jahr gehen und war bis gegen Schluss des zweiten Lebensjahres bei gutem Wohlbefinden. Von da ab soll sich jedoch ohne Veranlassung eine Schwäche beider Füsse bemerkbar gemacht haben, die rasch zunahm; nicht lange darauf, etwa drei Monate später, auch eine solche in den Händen, worauf die Veränderung in den Armen und Beinen ziemlich gleichmässig fortgeschritten sein soll. Das Gehen begann ihr schwer zu fallen, wurde ihr sogar unmöglich, sobald sie mit blossen Füssen ging. An Schwerfälligkeit nahm der Gang stets zu; desgleichen sollen auch die Bewegungen der Hände und Finger im Laufe der Jahre sehr viel schwächer geworden sein, so dass Patientin im Jahre 1889, 9 Jahre alt, beinahe keine Kraft in den Händen gehabt haben soll. Hand in Hand mit der zunehmenden Schwäche ging auch eine Abmagerung der Unterschenkel, Unterarme und Hände und eine Verkrüpplung derselben einher. Mitunter will Patientin in den abgemagerten Händen geringe Schmerzen verspürt haben. Sonstige Symptome von Seiten des Nervensystems sollen nie aufgetreten sein, namentlich nie abnorme Sensationen oder Taubheit in den erwähnten Partieen. Bezüglich der sonstigen Körperfunktion ist nie etwas Abnormes bemerkt worden; nur hat das Kind zuweilen über Herzklopfen zu klagen gehabt.

Befund bei der Aufnahme:

Patientin ist von mittlerer Grösse und von ziemlich gutem Ernährungszustand. Das Gesicht sieht voll und rund aus. (Ueber Knochenbau und Muskulatur

cf. Nervenstatus.) Die Haut fühlt sich an Kopf und Rumpf normal warm an. An den Extremitäten dagegen, namentlich von den Knieen und Ellenbogen an abwärts ist dieselbe kühl, glatt und hat ein schwach cynotisches Aussehen. Oedeme oder Exentheme finden sich nirgends. Die Inquinaldrüsen sind in den Leistenbeugen etwas geschwollen. Die Temperatur ist normal; die Zunge feucht, ein wenig belegt.

Die Lungen bieten nichts pathologisches dar, auch am Herzen finden sich keine Abweichungen, nur ist der II. Ton über der Aorta auffallend klappend. Die Abdominalorgane functionieren normal; auch Urin- und Stuhlbeschwerden existieren nicht.

Status nervosus:

Die Intelligenz der Patientin ist zwar gering jedoch noch völlig innerhalb der physiologischen Grenzen. Die Sprache ist normal. Das Schreiben geht noch leidlich gut, wenn man dabei die später zu erwähnende Verkrüpplung der Hände in Betracht zieht. Die höheren Sinne sind völlig normal entwickelt, auch die Hirnnerven sind intakt. Es besteht kein Nystagmus.

Die wesentlichen Veränderungen bieten wieder die Spinalnerven dar, und zwar hauptsächlich die der Extremitäten.

Die Muskulatur des Rumpfes, des Halses und des Beckens ist normal, nur stehen die Schulterblätter etwas vom Rumpfe ab, was auf eine Schwäche der serrati schliessen lässt.

Vor allem fällt die Deformität beider Füsse in die Augen, die in exquisiter Klumpfussstellung stehen. Der Fussrücken ist dem Boden zugekehrt und beiderseits mit einem etwa fünfmarkstückgrossen Druckballen versehen, auf dem Patientin geht und steht. Ausser

dieser hochgradigen Supinationsstellung sind beide Füsse derart adduciert, dass der mediale Fussrand mit der Tibia einen rechten Winkel bildet. Ferner besteht eine hochgradige dauernde Plantarflexion, sodass die Sohle stark ausgehöhlt erscheint. Die Zehen werden gestreckt gehalten. Dass die Haut der Füsse und Unterschenkel livid und kühl ist, wurde oben erwähnt. Neben dieser hochgradigen Verkrüpplung der Füsse ist eine auffällige Abmagerung beider Unterschenkel und eine geringe Atrophie auch der Oberschenkel zu bemerken. Die Kniee bilden dabei einen nach aussen offenen Winkel. Was die Abmagerung der Unterschenkel anbetrifft, so sind die Wadenmuskeln beiderseits zwar hochgradig in ihrem Volumen reduciert, am hochgradigsten jedoch ist die Atrophie der Strecker und hier wieder ist das rechte Bein stärker betroffen als das linke. An den Oberschenkeln ist nur eine geringe Volumenabnahme des quadriceps jederseits bemerkbar. Beuger und Adductoren dagegen sind von normalem Umfange, ebenso die Hüft- und Beckenmuskeln.

Diesem hochgradigen Muskelschwund entsprechend sind auch die aktiven Bewegungen teils gänzlich verloren gegangen, teils nur wenig umfangreich ausführbar, auch da, wo ein passives Bewegungshemmnis nicht besteht. Im Hüftgelenk ist eine Abweichung von der Norm nicht nachweisbar, indem Patientin das Bein in diesem Gelenk nach allen Richtungen, anscheinend auch mit verminderter Kraft, bewegen kann. In den Kniegelenken jedoch können die Bewegungen aktiv nicht in normaler Weise ausgeführt werden, obwohl die passive Beweglichkeit in keiner Weise beschränkt ist. Namentlich vermag Patientin nur äusserst schwach die Unterschenkel zu strecken,

aber auch das Beugen gegen den Oberschenkel ist erheblich abgeschwächt.

Die Bewegungen in den Fuss- und Zehengelenken sind aktiv völlig unmöglich; es ist sowohl Flexion als auch Extension nicht ausführbar. Desgleichen sind die Ab- und Adductionsbewegungen verloren gegangen. In den Fussgelenken ist aber auch die passive Beweglichkeit fast völlig unmöglich, die Zehen hingegen können wieder passiv leicht bewegt werden.

Ziemlich analog, aber doch in manchem abweichend, ist der Befund an den oberen Extremitäten. Am hochgradigsten sind auch hier die Veränderungen an Händen und Vorderarmen, welche beide sehr abgemagert sind. Die Hände zeigen eine auffallende Stellung zu den Unterarmen, indem sie nämlich beiderseits in den Handgelenken flectiert gehalten werden. Ebenso stehen die Finger mit Ausnahme der Daumen und Zeigefinger in gebeugter Stellung, gebeugt in den Metacarpophalangeal- und Interphalangealgelenken Die Abmagerung der Hände betrifft in erster Linie die Daumenballen, etwas weniger, aber immerhin noch hochgradig die Kleinfingerballenmuskulatur. Ferner sind die Interstitien der Metacarpalknochen vertieft wegen des Schwundes der Interossei.

Auffällig ist weiterhin die Atrophie beider Vorderarme. Hier sind Strecker und Beuger ziemlich gleichmässig befallen. Fast ganz fehlen die Contouren des Supinator longes rechts wie links. Ausserdem prominiert das Capitulum ulnae beiderseits, namentlich aber rechts. Auch im Ellenbogengelenk ist eine geringe Abknickung gegen den Oberarm wahrnehmbar.

Die Oberarme, namentlich der linke, sind in ihrem Volumen etwas reduciert, doch unbedeutend.

Die Schultermuskeln sind ganz normal. Dementsprechend ist die Beweglichkeit in den Schultergelenken passiv und aktiv vollkommen erhalten.

Ueberhaupt sind die passiven Bewegungen in normalen Excursionen in allen Gelenken ausführbar, bis auf eine Beschränkung der Supination und der Streckung der Finger im II. Interphalangealgelenk.

Hierzu steht nun die aktive Beweglichkeit in keinem Einklang. Sind auch Flexion und Extension im Ellenbogengelenk vollkommen normal, so ist doch Pronation und Supination vollständig aufgehoben. Im Handgelenk ist die dorsale und volare Flexion, besonders erstere, sehr vermindert, während Adduction und Abduction ganz fehlen. Von den Fingern können Daumen und Zeigefinger allein mässig gestreckt werden, die andern hingegen werden um so weniger extendiert, je mehr dieselben der ulnaren Seite zu liegen. Alle Finger können mehr oder weniger flectiert werden, am wenigsten Zeigefinger und Daumen. Rechts ist der Flexor pollicis longus vollkommen gelähmt. Ein Spreizen der Finger ist unmöglich, nur die Daumen können ein wenig abduciert werden. Die übrigen Muskeln, d. h. die des Gesichtes, der Zunge und die Kaumuskeln sind in keiner Weise geschwächt oder atrophisch. Ob aus dem Abstehen der Schulterblätter auf eine Schwäche der serrati geschlossen werden darf, ist zweifelhaft, aber nicht unmöglich. Characteristisch ist das Schreiben der Patientin. Dieselbe nimmt den Griffel zwischen den zweiten und dritten Finger und macht die dazu nötigen Bewegungen mit dem Oberam.

Sehr auffallend ist nun die Haltung und der Gang der Patientin. Dieselbe steht, wie erwähnt, auf den Fussrücken und hält den Körper vorne über-

gebeugt, sodass der Steiss nach hinten heraus gestreckt wird. Aendert man gewaltsam diese Stellung durch Zurückbiegen des Rumpfes, so dass der Schwerpunkt hinter die Axen der Kniegelenke zu liegen kommt, so knickt Patientin sofort in die Kniee, ein Beweis, dass die Muskulatur, welche die Antagonisten des Erector trunci darstellen, also in erster Linie die Recti, nicht kräftig genug sind, um den Rumpf in der Schwebe zu erhalten. Der Gang selbst ist stampfend, indem Patientin das Vorsetzen der Füsse durch Beugen der Hüftgelenke ausführt.

Die Reflexe an den oberen und unteren Extremitäten, sowohl die Sehnenreflexe als die Hautreflexe, sind erloschen.

Die Sensibilität ist an allen Körperteilen, auch an den erkrankten, für alle Qualitäten völlig intakt.

Fibrilläre Muskelzuckungen sind nirgends vorhanden.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist an den Unterschenkeln, Vorderarmen, Händen und an der Streckseite der Oberschenkel erloschen; dagegen herabgesetzt an den übrigen Muskeln der Extremitäten; auch an denjenigen, die weder eine Abnahme des Volumens noch functionelle Störungen aufweisen.

Die Prüfung auf das electrische Verhalten hatte folgendes Resultat:

Für den faradischen Strom sind die Extensoren der Unterarme, die Supinatoren und die Handmuskeln vollständig unerregbar; herabgesetzt ist die Erregbarkeit der Flexoren der Unterarme und der Oberarmmuskulatur. Unerregbar sind ferner die Unterschenkelmuskeln und der Extensor cruris quadriceps.

Auf den galvanischen Strom reagieren an den Vorderarmen die Flexoren ziemlich normal. Die

Strecker, Supinatoren, Daumen und Kleinfingerballenmuskulatur zeigen deutliche Entartungsreaktion, langsame, träge Zuckungen, und zwar erfolgt die An S Z früher als die Ka S Z. Bei den Unterschenkeln zeigt die Wadenmuskulatur Ea. R. Die Strecker dagegen sind reaktionslos. An der gesamten Muskulatur der Oberschenkel ist die galvanische Erregbarkeit herabgesetzt. Die Zuckungen sind träge, aber An S Z = Ka S Z (part. Ea. R.) An den Rumpf- und Gesichtsmuskeln ist eine Abweichung von der Norm nicht feststellbar.

Die Therapie war ebenso wie bei der ersten Patientin machtlos.

Die Untersuchung der Muskelstückchen hatte folgendes Resultat:

Unterarmmuskel.

Hier fällt besonders die Unmasse atrophischer Fasern auf. In der contractilen Substanz bemerkt man Unterbrechungen, ja sogar Spaltbildungen, letztere gerade in den grossen Fasern. Ein Zerfall der Fasern in einzelne Segmente oder eine seitliche Knospenbildung ist nicht vorhanden. Dagegen sieht man einzelne anastomosierende Fasern. Die Muskelkerne sind mässig gewuchert; mitunter stehen dieselben in kleinen Kernzeilen von 3—4 Kernen. Das Bindegewebe ist bedeutend vermehrt, mässig kernreich. Bisweilen liegen im Anschluss an grosse Gefässe Haufen rundlicher Zellen zwischen den Bindegewebsfibrillen, welche einen runden Kern zeigen und Lymphocythen wenig an Grösse überragen. Innerhalb der Gefässwand sind nirgends Leukocyten zu entdecken. Fettgewebe ist in reichlicher Menge vorhanden.

Unterschenkelmuskel.

(Frische Untersuchung.)

Teilweise lassen sich hier dieselben Veränderungen nachweisen wie bei dem vorigen Kinde; nur sind dieselben bereits weiter vorgeschritten. Das Bindegewebe ist ausserordentlich vermehrt und zeigt auch eine reichliche Umwandlung in Fettgewebe. Man sieht wenig normale Muskelfasern, sehr viele atrophische mit Trübung des Protoplasmas, wodurch die Querstreifung mehr oder minder vollständig verdeckt wird. Zerfall in unregelmässige, an beiden Enden abgerundete, stark lichtbrechende Schollen. Stellenweise sind die Muskelfasern in längliche, zellenartige, an beiden Enden abgerundete Gebilde zerfallen. Mitunter hat sich das Protoplasma vom Sarcolemmschlauch retrahiert zu dünnen, granuliert, körnig aussehenden, von gezackten, unregelmässigen Kontouren begrenzten Schollen. Hie und da sieht man zwischen diesen und dem Sarcolemmschlauch Kernhaufen, ab und zu sind die Fasern etwas unregelmässig gequollen. Das selbe Bild bieten die gefärbten Präparate dar. Die Querstreifung ist nirgends mehr deutlich zu erkennen. Die Kerne sind mässig stark vermehrt. Bei den mit Eosin behandelten Schnitten fallen die blassen Flecke in die Augen; auch die bereits bei Fall I erwähnten Lücken in der contractilen Substanz finden sich bisweilen.

Zwischen dem Sarcolemm und der contractilen Substanz sieht man Fäden, welche die Verbindung zwischen beiden herstellen, und zwischen denselben vielfach Kerne. Stellenweise liegen körnige Massen statt der contractilen Substanz, mitunter auch runde Schollen, die sich ebenso färben, wie die contractile Substanz. Das Fettgewebe fällt durch seine mächtige

Entwickelung besonders auf. Eine Anzahl kleiner und grosser Gefässe ist angefüllt mit fasrigen Fibrinmassen.

* * *

$1^1/_4$ Jahre nach der Entlassung dieser beiden Kinder aus der Klinik war es mir möglich, im September 1895 dieselben noch einmal zu untersuchen. Dieses Mal liess sich auch der ältere kranke Bruder überreden, das Krankenhaus für einige Tage aufzusuchen, so dass auch dieser Fall nicht verloren gegangen ist.

Diese zweite Untersuchung liess einen nicht unbedeutenden Fortschritt des Leidens, namentlich bei dem jüngeren Mädchen, erkennen und hatte folgendes Ergebnis:

Zweiter Bericht über Marie Rowek.

Patientin ist jetzt fünf Jahre alt, sieht nach wie vor sehr gesund und wohlgenährt aus. Brust- und Bauchorgane, ebenso die Sphincteren functionieren normal. Auch die Hirnnerven sind völlig intakt. Hingegen ist der Krankheitsprocess, wie erwähnt, an den Extremitäten weiter geschritten. Aus dem einfachen Pesequinus hat sich ein gleicher Klumpfuss ausgebildet, wie wir ihn bei der älteren Schwester gesehen haben, und zwar mit ähnlichen Störungen der Function. Der innere Fussrand steht höher, als der äussere, auf welchem sich zwei harte, etwa drei markstückgrosse Verdickungen befinden, Stellen, auf denen Patientin geht. Ausserdem ist eine Plantarflexion und eine starke Aushöhlung der Fusssohlen vorhanden. Auch die Abmagerung der Unterschenkel, die früher nur angedeutet war, ist stärker geworden. Die dünnen Unterschenkel stehen ihrer Schmächtigkeit wegen in scharfem Contrast mit den noch intakten Oberschenkeln.

An den Händen fällt zunächst eine leichte Flexionsstellung der Finger auf, weiterhin eine geringe Atrophie des Thenar und Hypothenar, so dass die spatia interossea etwas eingesunken erscheinen. Auch Daumen und Kleinfingerballen sind abgemagert. In geringem Grade atrophisch sind die Unterarme, deren Muskeln, sowohl Extensoren als auch Flexoren, sich ausserordentlich weich und schlaff anfühlen. Die Oberarme, die Muskulatur des Rumpfes und Gesichts bieten nichts Abnormes dar.

Die erkrankten Theile fühlen sich kühl an und sind bläulich verfärbt.

Bei der Prüfung der Funktion findet man, dass in den Fussgelenken Flexion und Extension weder passiv noch aktiv ausgeführt werden können. Die Abduction und Adduction ist dagegen möglich. Passiv ist sowohl Beugung als auch Streckung ausführbar.

Die Bewegungen in Knie- und Hüftgelenken sind vollkommen frei.

Beim Gebrauche der Finger vermag Patientin die Streckung nicht vollständig auszuführen. Mangelhaft wird auch Adduction und Opposition des Daumens beiderseits ausgeführt, während Flexion und Extension mit Leichtigkeit vor sich gehen. Die Dorsalflexion der Hände wird in sofern nicht normal ausgeführt, als dabei die Hände nach der Ulnarseite hinübergezogen werden. Passiv ist jegliche Bewegung an Händen und Füssen unmöglich. Auch Ellenbogen und Schultergelenke bieten bei passiver und activer Motilitaet nicht Abnormes dar.

Der Gang der Patientin ist stampfend; indem sie dabei einen Fuss über den andern setzt und das Bein im Hüftgelenk emporhebt. Gewöhnlich zieht das Kind vor, auf den Knien rutschend, sich weiter zu bewegen.

Fibrilläre Zuckungen waren auch diesmal nicht wahrnehmbar.

Die Hautreflexe sind erhalten, während von den Sehnenreflexen der Achillessehnenreflex erloschen, der Patellarreflex vorhanden ist.

Die Sensibilität ist in keiner Weise lädiert.

Prüfung der electrischen Erregbarkeit.

I. Faradische Erregbarkeit der Nerven.

N. peroneus: rechts: unerregbar links: unerregbar.
„ tibialis: „ „ „ „
„ cruralis: „ 130,0 mm. R.A. „ 130,0 m. R.A.
„ medianus „ 100,0 „ „ „ „ 100,0 „ „ „
(am Handgelenk)
„ ulnaris: „ 97,0 „ „ „ „ 93,0 „ „ „
„ radialis: „ 78,0 „ „ „ „ 80,0 „ „ „
„ facialis: reagiert beiderseits auf sehr schwache Ströme hin.

Sämtliche Contractionen erfolgen schnell, zeigen keine langsame Zuckung.

II. Galvanische Nervenerregbarkeit.

Eingeschaltet sind 50 Elemente.

N. peroneus: rechts: keine Reaction links: keine Reaction

N. tibialis: „ KaSZ bei 12,5MA „ KaSZ bei 12,0MA
AnSZ „ 14,0MA „ AnSZ „ 13,5MA
Die Zuckungen erfolgen in der Wadenmuskulatur und sind träge.

N. cruralis: rechts: KaSZ bei 2,5MA links: KaSZ b. 3,7MA
AnSZ „ 4,0MA „ AnSZ „ 5,0MA
Die Contractionen sind schnell.

N. medianus: rechts: KaSZ b. 8,75MA links: KaSZ b. 10,0MA
AnSZ „ 12,25MA „ AnSZ „ 12,0MA

N. ulnaris: { rechts: KaSZ bei 7,5MA links: KaSZ bei 7,3MA
AnSZ „ 7,5MA links: KaSZ „ 10,0MA

N. radialis: { rechts: KaSZ b. 14,0MA links: KaSZ b. 12,5MA
AnSZ „ 15,0MA „ AnSZ „ 12,5MA

N. facialis: { rechts: KaSZ b. 3,75MA links: KaSZ b. 5,0MA
AnSZ „ 4,5 MA „ AnSZ „ 5,0MA

Directe faradische Untersuchung.

Die Muskeln der Unterschenkel bleiben beiderseits selbst auf starke Reize hin reaktionslos.

Die Oberschenkelmuskulatur hingegen reagiert mit schnellen Contractionen auf ganz geringe Ströme hin.

Die Daumenmuskulatur reagiert beiderseits bei einem R. A. von 100,0—105,0 mm.

Die Extensoren des Unterarmes bei einem solchem von 85,0—100,6 mm.

Die Flexoren bei einem R. A. von 106,0—110 mm.

Die Muskulatur der Oberarme bei einem R. A. von 125—130 mm.

Auch die Gesichtsmuskeln zucken bei schwachen Strömen.

Directe galvanische Erregbarkeit.

Die Extensoren und die Musculi peronei sind unerregbar. Der triceps surae zeigt Eat. R., indem die Zuckungen deutlich träge sind. Es tritt die An S Z früher als die Ka S Z auf.

Die Muskeln der Oberschenkel antworten mit schnellen Contractionen bei schwachen Strömen.

In der Daumenballenmuskulatur und der Muskulatur des Unterarms sind die Zuckungen nicht deutlich träge. Die An S Z erfolgt stets später als die Ka S Z. Die Stromstärken sind nicht besonders gross. Die Oberarm- und Gesichtsmuskeln bieten ganz normale Verhältnisse dar.

Die II. Untersuchung der Anna Rowek.
(15 Jahr alt)

machte im Allgemeinen den Eindruck, als ob die Krankheit bei dieser Patientin nicht erheblich zugenommen hätte.

Nach wie vor sind die Functionen der vitalen Organe normal. Die atrophischen Glieder fühlen sich kühl an und sehen marmoriert bläulich verfärbt aus. Die Sensibilität ist nach wie vor ungestört; die Reflexe erloschen. Ueber Schmerzen klagt Patientin nicht, ebenso sind keine krampfartigen Zustände, auch keine fibrillären Zuckungen zu constatieren. Gegen früher hat die Beweglichkeit in den Hand- und Fingergelenken abgenommen. Mit Ausnahme einer schwachen Flexion der Finger sind nämlich sämtliche Bewegungen geschwunden. Im Ellenbogengelenk ist Flexion und Extension zwar ausführbar, aber leicht unterdrückbar. Auch die Kniegelenke vermag Patientin jetzt gar nicht mehr zu extendieren und nur ganz gering zu flectieren. Die Körpermuskulatur liess nichts pathologisches erkennen, ebenso hatte sich am Gang anscheinend nichts geändert. Die Bewegungen in den Hüft- und Schultergelenken sind auch jetzt noch ohne jede Schwäche möglich.

Die electrische Untersuchung hatte folgendes Resultat:

Faradische Nervenerregbarkeit:

Die Erregbarkeit der N. peronei, tibiales, crurales, mediani (am Handgelenk), ulnares und radiales ist erloschen.

Die N. faciales dagegen lassen bei einem Rollenabstand von 100,0 mm rechts und bei einem solchen von 98,0 mm links Contractionen. erkennen, welche jedoch nicht einen trägen Charakter haben.

Galvanische Nervenerregbarkeit.

Dieselben Nerven sind auch für diesen Strom nicht erregbar, nur der Nervus cruralis macht beiderseits eine Ausnahme; hier tritt rechts die Ka S Z und An S Z bei 17,5 M. A. und links bei 16,5 die Ka S Z und 18,5 M. A. die An S Z auf. Die Zuckungen haben einen ausgesprochen trägen Charakter.

N. facialis:

rechts: Ka S Z 8,75 M A, links Ka S Z 9,0 M A
An S Z 10,0 M A, An S Z 10,5 M A

Directe faradische Erregbarkeit.

Unerregbar sind die Muskeln der Unterschenkel und die Extensoren der Oberschenkel. Bei den Adductoren der Oberschenkel erfolgt bei einem Rollenabstand von 80,0—82,0 mm die erste Zuckung, bei den Flexoren bei 78,08 mm. Die Zuckungen sind nicht blitzartig, haben jedoch auch nicht den Charakter der trägen, wurmförmigen Contraktionen.

An den oberen Extremitäten sind beiderseits Daumen- und Kleinfingerballen und die Unterarmmuskeln nicht erregbar. Der triceps brachii contrahiert sich bei 90—95 mm R A und der biceps bei 92 mm R A beiderseits. Die Lippenmuskulatur reagiert bei einem Rollenabstand von 100,0—105,0 mm.

Direkte galvanische Erregbarkeit.

Die Muskeln der Unterschenkel und die Strecker der Oberschenkel reagieren nicht.

Die **Flexoren** der Oberschenkel zeigen deutliche Entartungsreaktion mit langsamen Zuckungen, welche bei der Ka S später als bei der An S erfolgen. Die Ka S Z erfolgt nämlich bei 22,0 M. A. und die An S Z bereits bei 18,0 M. A.

Die **Adductoren** zeigen keine wurmförmigen Zuckungen. Hier tritt die Ka S Z vor der An S Z

auf, und zwar bei 12,5 M. A., während letztere bei 14,0 M. A. erfolgt.

Die Daumenmuskulatur weist ebenfalls Ea. R. auf mit Vorangehen der An S Z, ebenso die Muskulatur des Kleinfingerballens, wo die Ka. S Z = An S Z ist.

Die Extensoren und Flexoren der Unterarme antworten mit ziemlich langsamen Zuckungen, die jedoch nicht träger Natur sind. Es tritt auch hier die Ka. S Z vor der An S Z auf.

Die Zuckungen des triceps brachii sind schnell mit Ueberwiegen der Ka. S Z, ebenso bieten die Gesichtsmuskeln rasche Contractionen dar.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist bei allen atrophischen Muskeln erloschen, bei den in der Atrophie begriffenen herabgesetzt.

Bericht über Samuel Rowek.

Dieser ist der ältere Bruder der beiden vorher erwähnten Schwestern, 17 Jahre alt und, abgesehen von dieser Krankheit, stets gesund gewesen. Auch er wurde als gesundes Kind geboren und konnte bereits am Anfang des zweiten Lebensjahres gehen und laufen. Im Jahre 1881, im Beginn des dritten Jahres, wurde von den Eltern bemerkt, dass der Gang des Kindes ungeschickt wurde, dass der kleine Junge sehr leicht ermüdete und sich häufig ausruhen musste. Trotz der verschiedenartigsten Behandlung mit Salzbädern, kalten Abreibungen und Massage konnte die Schwäche des Patienten nicht beeinflusst werden, vielmehr gesellte sich zu der Ungeschicklichkeit des Ganges noch am Ende des 4 Lebensjahres eine Abmagerung beider Unterschenkel und eine ähnliche Verkrüppelung beider Füsse hinzu, wie wir sie an den beiden Schwestern beschrieben haben. Ein Arzt machte die Tenotomie beider Achillessehnen,

legte die Beine in Gypsschienen, wodurch die Stellung der Füsse für einige Zeit gebessert wurde. Bald jedoch nahm das Uebel derartig zu, dass Patient im 5. Lebensjahre es vorzog auf den Knieen weiter rutschend sich fortzubewegen. Seit jener Zeit soll sieh auch in den Händen eine merkliche Sckwäche eingefundnn haben, sodass Patient häufig Gegenstände, die er ergriffen hatte, fallen liess. Damals schon soll den Eltern eine Abmagerung der Unterarme aufgefallen sein. Im Laufe der nächsten Jahre nahm das Leiden derartig zu, dass er, 12 Jahre alt, nur noch ganz geringe Bewegungen in Fingern und Händen ausführen konnte. Von dieser Zeit ab soll ihm das Gehen vollständig unmöglich geworden sein. Im 13. Lebensjahr ging dann angeblich die Atrophie auf die Oberschenkel und Oberarme über. In den letzten 4 Jahren ist in der Entwicklung der Krankheit kein Stillstand eingetreten, vielmehr nahm dieselbe stetig zu, indem nach Angabe der Eltern auch der Körper ergriffen wurde, was sie aus dem Schwinden der vollen Körperformen zu sehen glaubten, dagegen ist ihnen an der Form des Gesichtes, das von Anfang an bleich und schmal war, keine Veränderung aufgefallen. Während der ganzen Dauer der Krankheit sind niemals Schmerzen oder Störungen des Gefühls aufgetreten. Ueber Kopfschmerzen, Schwindel, Brustbeschwerden hat er nicht geklagt. Der Appetit war immer gut. Niemals sind Stuhl- oder Urinbeschwerden aufgetreten.

Status präsens:

Patient ist von leidlich kräftigem Bau und von normaler Gesichtsfarbe. Er kann weder stehen noch gehen. Aus liegender Stellung vermag er sich ohne Hülfe der Arme nicht aufzurichten. Die Function

der vitalen Organe, ebenso die der Sphincteren, sind normal. Die Hirnnerven bieten keine Veränderung dar. Beim Ausstrecken der Zunge fällt die Unruhe der Muskulatur auf; jedoch kann man dieselbe nicht als Muskelflimmern bezeichnen. Die Kaumuskeln sind kräftig, wie man dieses an dem passiven Widerstand beim Herunterdrücken des Kiefers merkt. Schling- oder Schluckbeschwerden hat Patient nicht. Die Sprache ist deutlich.

Die unteren Extremitäten sind diffus hochgradig abgemagert; stehen in stumpfwinkliger Kniegelenksflexion mit sehr hochgradiger Equinovarusstellung der Füsse. An der rechten unteren Extremität ist dieselbe bedeutender als links. Die Kniegelenke lassen sich nicht vollständig strecken, während die Beugung frei ist.

Die Hüftgelenke sind frei beweglich, jedoch ist die Stellung der Füsse fixiert. Vor beiden Kniescheiben sind zwei grosse, mit verhornter Epidermis bedeckte Verdickungen (Schleimbeutel), wodurch die Kniee eine abnorme Gestalt annehmen. Aehnliche Verdickungen befinden sich auf der Rückenfläche der Füsse, da, wo dieselben beim Stehen früher den Boden berührten. Sehr hochgradig sind ferner bei vollständig freien Gelenken beide Vorderarme und Hände abgemagert. An den letzteren sieht man Daumen- und Kleinfingerballlen geschwunden, die Interossei eingesunken und die Finger in sämtlichen Phalangen beiderseits flectiert. Der Daumen ist dem Zeigefinger genähert und mit demselben in gleicher Ebene stehend. Am Oberarm fällt auch beiderseits eine mässige Abmagerung in die Augen, sowohl des biceps wie des triceps, während die deltoidei gut entwickelt sind.

Gut entwickelt ist ferner die Muskulatur des Rumpfes, besonders die der vorderen Seite. An den Musculi pectorales sieht man hin und wieder fibrilläre Zuckungen trotz normal warmer Aussentemperatur. Ebenso gut entwickelt sind die Cucullares und die Schultermuskeln.

Das Gesicht des Patienten bietet eben so wenig irgend welche Abnormitäten dar.

Die Prüfung der Functionen.

Die Bewegung der Zehen und Füsse ist vollständig verloren gegangen. Verloren gegangen sind ferner die Streckbewegungen in den Kniegelenken, während die Beugebewegungen sehr schwer, aber jedenfalls vorhanden sind. In den Hüftgelenken sind Flexion und Extension in leidlicher Stärke auf beiden Seiten ausführbar, ebenso die Abductions- und und Rotationsbewegungen.

Die Bewegungen der Finger sind ausserordentlich reduciert; fast vollständig verschwunden ist die Fähigkeit, die Phalangen, und zwar End- wie Grundphalangen, zu strecken: nur am Zeigefinger der rechten Hand ist eine geringe Streckung möglich. Dagegen ist die Beugung der Phalangen zwar schwach, aber gut ausführbar. Abduction und Adductionswirkung sind vollständig verloren gegangen. Am Daumen fehlt die Wirkung des Extensor und abductor longus. Auf der rechten Seite ist die Wirkung des flexor hallucis longus sehr deutlich, während dieselbe links vollständig fehlt. Schwach vorhanden ist beiderseits die Wirkung des flexor hallucis brevis; gar nicht vorhanden die Opponenswirkung.

An den Händen ist die Dorsalflexion unmöglich, während die Volarflexion noch in geringem Grade

möglich ist, wobei die flexores caspi radiales stärker wirken.

Ziemlich unversehrt ist die Bewegung in den Ellenbogengelenken, einschliesslich der Supination und Pronation, ebenso die Bewegungen in den Schultergelenken und die aus denselben resultierenden Stellungen der Schulterblätter. Mangelhaft scheint die Wirkung der Bauchpresse zu sein, auch sieht man durch die Muskulatur die Darmreliefs hindurch Von vollkommen normalem Aussehen und normalen Functionen sind die Hals-, Kopf- und Gesichtsmuskeln.

Die Tastempfindung ist mit Ausnahme der dorsalen Flächen der Zehen und Füsse bis hinauf zu den Malleolen vollkommen normal. In den erwähnten Bezirken werden Pinselstriche nicht wahrgenommen. Die übrigen Qualitäten der Sensibilität sind in keiner Weise gestört. Die atrophischen Glieder fühlen sich kühl an und haben ein cyanotisches, bläuliches Aussehen.

Von den Reflexen sind die Hautreflexe erhalten, während die Sehnenreflexe erloschen sind.

Prüfung der electrischen Reaktion.

Faradische Nervenerregbarkeit.

Die Nervi peronei, tibiales, crurales, mediani, radiales, ulnares zeigen keine Reaktion.

N. facialis r. b. einem Rollenabstand von 98,0
„ „ l. b. „ „ „ 102,0

Galvanische Nervenerregbarkeit.

Auch für diesen Strom sind dieselben Nerven unerregbar.

N. faciales r. Ka S Z bei 8,75 M. A., l. 6,25 M. A.
„ „ „ An S Z „ 10,0 „ „ „ 7,50 M. A.

Die Zuckungen sind nicht träge.

Faradische directe Erregbarkeit.

Fuss- und Unterschenkelmuskeln und Strecker der Oberschenkel reagieren nicht; ebenso nicht die Daumen- und Kleinfingerballenmuskulatur und die Strecker der Unterarme.

Die Flexoren der Oberschenkel zucken bei einem Rollenabstand von 80,0—85,0 mm; die Adductoren bei einem solchen von 82,0—88,0 mm.

Der Flexor hallucis longus der rechten Hand bei 75,0 mm R. A.; der supinator longus bei 70,0 bis 77,0 mm R. A.

Der Muskulus biceps bei 115,0 mm R. A. und dər triceps brachii bei 112,0 mm R. A.

Die Lippenmuskulatur zuckt bei einem R. A. von 68,0 mm.

Galvanische directe Erregbarkeit.

Die Fuss-, Unterschenkel-, Daumen- und Kleinfingerballenmuskulatur, die Extensoren der Oberschenkel und der Unterarme sind reaktionslos.

Die Flexoren der Oberschenkel zeigen Ea. R., wurmförmige Zuckungen, indem Ka S Z = A S Z ist.

Die Adductoren hingegen, die Flexoren und Supinatoren der Unterarme, ebenso die Muskeln der Oberarme weisen ziemlich rasche Zuckungen auf, stets mit Ueberwiegen der Ka S Z.

Patient war nur auf zehn Tage in die Klinik gekommen. Am 5. September wurden ihm aus der Wade (triceps surae) und dem biceps des linken Oberarms Muskelstücke excidiert, die in Müller'scher Lösung nach Flemmig und Fol gehärtet wurden.

Biceps humeri hat makroskopisch beobachtet eine normale hellrote Farbe. Bei der mikroskopischen Durchmusterung der Präparate sind am meisten die hypertropischen breiten Fasern hervortretend, welche

eine Breite bis zu 114 μ besitzen. Dieselben weisen eine gut erhaltene Querstreifung und eine ziemlich beträchtliche Kernvermehrung auf, ohne dass es zur Bildung von Kernzeilen gekommen wäre. Zwischen den breiten Fasern liegen auch einige schmale mit unveränderter contraktiler Substanz. Auch in diesem Falle zeigen die Fasern die oben erwähnte unregelmässige Färbung, aber keine Hohlräume. An einigen wenigen Fasern ist ein Zerfall in Längsfibrillen nachweisbar. Das Bindegewebe ist mässig gewuchert und zeigt keine Umwandlung in Fettgewebe.

Veränderungen an den intramuskulären Nerven konnten bei den in Müllerscher Flüssigkeit fixierten Präparaten nachgewiesen werden. Die Markscheiden einzelner Fasern sind vollkommen untergegangen, während bei anderen ein Zerfall des Myelins in einzelne Tröpfchen zu beobachten ist. Dazu kommt noch eine Wucherung des Bindegewebes mit Vermehrung der Kerne.

Wadenmuskel (M. Gastroknemius). Die frische Untersuchung ergiebt dieselben Veränderungen, wie die Untersuchung der Wadenmuskeln bei Fall II. Der Muskel hat eine rotgraue Farbe. Von den Muskelfasern sieht man mikroskopisch nur einzelne Ueberreste, nämlich sehr viele schmale Fasern bis zu 6,5 μ. Breite mit trotzdem erhaltener Querstreifung, ausserdem solche mit einer an das normale Mass reichenden Breite mit einer gleichmässigen Trübung des Protoplasmas und Schwund der Querstreifung. Dagegen ist eine fettige Degeneration der contractilen Substanz nirgends nachweisbar. Hie und da ist eine Andeutung von Knospenbildung, aber keine Segmentierung der Fasern oder ein Zerfall in einzelne Segmente beobachtet. Mitunter sind auch hier, wie bei Fall II erwähnt,

Stellen, bei denen die contractile Substanz vom Sarcolemm zurückgewichen ist. Der zwischen dem Sarcolemm und dem Plasma gelegene Raum ist von einer homogenen Substanz erfüllt oder von feinen, farblosen Fäden überbrückt. Auch sind gelegentlich bezüglich der Breite und Querstreifung normale Fasern zu beobachten. Im Grossen und Ganzen ist die Kernvermehrung eine mässige. Das Bindegewebe ist colossal vermehrt und tritt in den Vordergrund, namentlich als Fettgewebe.

Auch in diesem Muskel ist eine Nervendegeneration zur Beobachtung gekommen. Von einem Nervenfaserbündel sieht man noch 6—8 Fasern, die noch einigermassen ihre Markscheiden bewahrt haben, teilweise sind dieselben sehr verdünnt, hie und da varicös aufgetrieben. Eine Veränderung der Gefässe ist nicht zu constatieren.

* * *

Es lehren uns diese drei Fälle die progressive neurotische Muskelatrophie in ihrem Anfange und ihrer hochgradigen Entwicklung kennen.

Kurz zusammengefasst handelt es sich um ein familiäres Leiden, von dem drei Geschwister, Kinder eines gesunden Elternpaares, betroffen sind. Vollkommen gesund werden alle drei geboren, entwickeln sich bis zum Schluss des zweiten Lebensjahres ganz normal, können bereits gehen und laufen, da ergreift sie das unheilbare Leiden ohne jede Veranlassung. Zunächst tritt Schwäche in den Füssen und Unterschenkeln ein, die sich als Gehstörung und leichtes Ermüden zu erkennen giebt, wobei bei den jüngern Geschwistern in den betroffenen Gliedern auch Schmerzen auftreten, die bei Ruhelage sofort aufhören.

Hand in Hand mit dieser Müdigkeit geht eine Abmagerung der Unterschenkel und eine Verkrüppelung der Füsse einher, und zwar bildet sich zunächst ein pes equinus, der allmählich in einen Klumpfuss übergeht. Während der Prozess an den untern Extremitäten seine zerstörende Wirkung ausübt, springt er einige Monate resp. einige Jahre später auf die obern Extremitäten über und bewirkt an Händen und Unterarmen die entsprechende Schwäche, Abmagerung und Deformitat d. h. Krallenstellung der Hände. Im 12. Lebensjahr werden dann zunächst die Oberschenkel, etwas später die Oberarme afficiert und demgemäss die Bewegungen in den Knie- und Ellenbogengelenken reduciert. Bei dem Jungen ist schliesslich noch ein Uebergreifen auf die Bauch- und Brustmuskulatur zu constatieren. In einem Zeitraum von 14 Jahren rückt also der Krankheitsprozess von den Spitzen der Extremitäten gegen den Körper hin vor und befällt schliesslich auch dessen Muskulatur.

Schon Fall I zeigt deutlich diesen typischen Gang des Leidens, den Ausgang von den kleinen Fussmuskeln und die Bevorzugung der Strecker vor den Beugern, wodurch die sich entwickelnde Deformetät der Füsse und Hände erklärt wird.

Neben der Atrophie entwickeln sich bei allen dreien verschieden, hochgradige Störungen der Motilität. Fibrilläre Zuckungen und Defecte der Sensibilität dagegen lassen sich nur beim ältesten Patienten nachweisen, während bei allen dreien Veränderungen der electrischen Erregbarkeit zum Teil mit Entartungsreaction, vasomotorische Störungen und Herabsetzung der Reflexe vorhanden sind.

Der Beginn und Verlauf der Krankheit sind charakteristisch für unsere Fälle; sie sind auch der

Grund gewesen, dass dieses Leiden von den Autoren schliesslich als ein gesondertes beschrieben worden ist.

Obwohl alle die erwähnten Fälle mancherlei Abweichungen im einzelnen von einander aufweisen, so ist dennoch eine Uebereinstimmung im Allgemeinen nicht in Abrede zu stellen. Im Folgenden mag es mir gestattet sein, kurz noch einmal die hauptsächlichsten Eigentümlichkeiten der vorliegenden Krankheit durchzusprechen.

Bei unsern mitgetheilten Fällen ist der familiäre Charakter des Leidens ausgesprochen. Somit erinnern sie in dieser Hinsicht an die meisten aus der Litteratur bekannten Fälle. Die Heredität ist jedoch eine Eigentümlichkeit nicht nur der neurotischen, sondern auch anderer Arten von Muskelatrophie, demnach kein charakteristisches Merkmal unserer Krankheit.

Frei von Heredität und Familiärität sind dagegen nur 3 Fälle Charcot-Marie's und die von Laehr und Hülsemann erwähnten Kranken. Ebenso kann Sacki's Fall hierzu gerechnet werden.

Eine veranlassende Ursache kann bei unsern Kindern nicht nachgewiesen werden, vielmehr behaupten die Eltern, dass dieselben bis zum Beginn des Leidens vollkommen gesund gewesen wären. In anderen Fällen können allgemein schwächende Einflüsse mit dem Einsetzen der Krankheit in ursächliche Beziehungen gebracht werden, so berichtet Eichhorst von dem baldigen Beginn des Leidens im 36. Lebensjahr nach verschiedenen auf einander folgenden Erkrankungen. Bei Ormerod's Geschwisterpaar gingen die Masern voraus. Immerhin hat man sich auch hier, wie es von den betreffenden Autoren angenommen wird, den Keim der Krankheit schon als

vorhanden vorzustellen, dessen Entwickelung durch schwächende Einflüsse beschleunigt wird.

Von unsern drei Patienten sind zwei Mädchen und einer ein Knabe, genau so, wie bei den von Hoffmann untersuchten Geschwistern Weiss; auch Fall I von Hoffmann selbst beobachtet, ist ein Mädchen. Ebenso führen Daehnhardt, Ganghofer, Bernhardt zum Teil weibliche Personen an, die mit dieser Krankheit behaftet sind. Trotzdem soll nach Gowres[24] Ansicht das männliche Geschlecht zweimal so häufig befallen werden als das weibliche, und Herringham berichtet, dass von 20 Kranken in 5 Generationen kein einziges weibliches Mitglied betroffen war, dass dagegen von gesunden, aber hereditär belasteten Müttern, kranke männliche Nachkommen erzeugt wurden, eine Thatsache, die von Eichhorst bestätigt wird.

Was das Lebensalter anbelangt, in dem das Leiden auftritt, so fallen die meisten Anfänge vor das 20. Lebensjahr. Nach Hoffmann soll zwar keinerlei Uebereinstimmung bestehen im Beginn des Leidens bei Individuen einer Familie. Es ist sicherlich aber nicht zufällig, dass in unsern 3 Fällen jedesmal die Krankheit am Ende des 2. Lebensjahres eingesetzt hat, denn dass sie nicht etwa von Geburt bestanden hat, wie das wahrscheinlich bei Minna Wildt (Hoffmann) und einer Schwester von ihr der Fall war, das beweist der Umstand, dass alle drei Kinder am Ende des ersten Lebensjahres gut gehen und laufen konnten. Am meisten stimmen in dieser Beziehung unsere Patienten mit den Schulze-Hoffmann'schen Fällen und zweien von Charcot-Marie überein. Von frühzeitigem Beginn des Leidens berichten ausserdem Hoffmann, Daehnhardt, Ganghofer, während im

Grossen und Ganzen dasselbe, wie erwähnt, teilweise vor dem 20. Lebensjahr, teilweise noch später, ja sogar am Ende des 40. Lebensjahres einsetzt.

Begonnen hat das Leiden bei unsern Fällen, wie bei den meisten anderen mit Parese und Atrophie der untern Extremitäten. Es atrophieren gewöhnlich zuerst die Strecker, dann die Beuger, nur in den Fällen von Eulenburg ist die Wadenmuskulatur zuerst afficiert. Unser erster Fall lehrt uns weiter, dass nach Jahresfrist die oberen Extremitäten in Mitleidenschaft gezogen werden können, da bereits bei der dreijährigen Patientin eine Schwäche des Thenar ohne merkliche Atrophie nachweisbar ist. Bei dem ältesten Kinde ist die Schwäche der Hände erst zu Beginn des 5. Lebensjahres bemerkt, als bereits eine offenbare Atrophie zu constatieren war. Bei den aus der Litteratur bekannten Fällen ist der Zeitraum von der Entstehung der Krankheit an den Füssen bis zum Uebergreifen auf die obere Extremität verschieden lang. Zum grossen Teil vergehen 1—4 Jahre, selten mehr. Ganghofer berichtet von 8 und Eichhorst sogar von 14 Jahren.

An den Händen und Füssen ist das Leiden typisch, analog den citierten Fällen, verlaufen, indem zunächst am stärksten die Strecker, schwächer die Beuger befallen sind. Bei unserm II. Fall war der Process bereits weit vorgeschritten, namentlich muss betont werden, dass auch Pronation und Supination schwer geschädigt sind, während in andern Fällen diese Funktionen länger erhalten gefunden sind, wie in Fall II und III von Schulze. Der Supinator longus, der bei unserm ältesten Kinde intakt ist, fehlt bei dem zweiten Mädchen gänzlich, ein Umstand der mit Hoffmann's Befund bei seinem

Fall IV übereinstimmt. Die Oberarm- und Oberschenkelmuskulatur ist namentlich bei dem Knaben, weniger bei dem ältesten Mädchen atrophisch. Die bei unserm II. Fall erwähnte anscheinende Schwäche der serrati ist doch zu fraglich, als dass man daraufhin ein Fortschreiten auf die Rumpfmuskulatur annehmen könnte, dagegen ist mit Sicherheit bei dem Jungen eine Schwäche der Bauchmuskulatur und aus den fibrillären Zuckungen auch eine solche des pectoralis major beiderseits zu erkennen. Ein Belag, dass dieses dem Wesen der Krankheit keineswegs widerspricht, ist der III. Fall Hoffmann's, bei dem eine Schwäche der Schultermuskulatur sehr wahrscheinlich, ein Befallensein der Gesichts- und Rumpfmuskulatur kaum zweifelhaft ist.

Desgleichen kann aus der fibrillären Unruhe und der veränderten electrischen Erregbarkeit auch in einigen andern Fällen (Eichhorst Fall I, Charcot-Marie IV, Hoffmann I) eine Beteiligung dieser Muskulatur erkannt werden. Sachs erwähnt bei Fall II eine Atrophie des M. infraspinatus, Hoffmann bei einer nochmaligen späteren Untersuchung seiner alten Fälle eine Schwäche der Gesäss- und Rückenmuskeln. Bernhardt fand bei seiner ersten Patientin eine Affection des M. deltoideus und der N. faciales und der von ihnen versorgten mimischen Muskulatur. Schliesslich ist auch die Zunge als mitergriffen erwähnt worden.

Auch den umgekehrten Gang kann dass Leiden gehen d. h. zunächst die Hände und Unterarme, später die Füsse und Unterschenkelmuskulatur ergreifen (Hoffmann, (L. und C. Willmann,) (Daehnhardt II, Dubreuilh II und III, Haenel).

Wie es bei uns schon frühzeitig zu einer Deformität der Füsse gekommen ist, so ist dieses auch

bei fast sämtlichen beobachteten Kranken der Fall. Eine Erklärung für diese Missbildung ist die ungleiche Atrophie der einzelnen Muskelgruppen, die Bevorzugung der Strecker vor den Beugern, worauf durch ungleichen Muskelzug, durch Ueberwiegen der Antagonisten die Verkrüppelung erfolgt. Dieselbe notwendige Folge tritt an den Händen-, Fingern- und Kniegelenken ein. Letztere stehen bei Fall III in stumpfwinkliger Beugestellung. Betont mag werden, dass sich eine Verschiedenheit der Atrophie zwischen den einzelnen Beugern und Streckern kund giebt, indem wohl ein Strecken der Daumen und Zeigefinger möglich, die Flexion jedoch gerade dieser stark lädiert ist.

Mitunter haben sich in den deformierten Gelenken Ankylosen gebildet, bisweilen kommt es aber auch zur Bildung von Schlottergelenken.

Was die Bewegungsstörung anbetrifft, so sehen wir auch bei unsern Kranken im Grossen und Ganzen den Parallelismus zwischen Atrophie und Lähmung deutlich hervortreten. Der Gang ist ungeschickt und stampfend, da bei der Bewegungslosigkeit der Füsse die Beine in den Hüftgelenken emporgehoben werden. Dem Knaben ist das Gehen vollkommen unmöglich.

Passiv lassen sich mit Ausnahme der dorsalen und plantaren Flexion der Fussgelenke bei allen drei Kranken sämtliche Bewegungen auslösen.

Dass bei dem ältesten Patienten schon eine beginnende Atrophie bemerkbar ist, wo eine Funktionsstörung objectiv nicht nachgewiesen werden kann, liegt an der weit grösseren Genauigkeit, welche die electrische Untersuchung gewährt. Diese Erscheinung, welche ich deutlich im Facialisgebiet des Jungen nachweisen konnte, ist auch sonst vielfach beobachtet worden. So hat Hoffmann an allen Muskeln, die

ein fibrilläres Zucken zeigten, im Gesicht, an der Zunge, den Oberschenkeln, ohne dass eine funktionelle Störung in dieser Beziehung vorlag, deutliche Veränderungen des electrischen Verhaltens nachgewiesen. Auch Ormerod berichtet von einer Herabsetzung der Erregbarkeit bei äusserlich normalem Muskel.

Abgesehen von diesem Befund ist die electrische Erregbarkeit zum grossen Teil verändert. Von vorne herein sei gesagt, dass bei unsern Fällen eine Uebereinstimmung des electrischen Verhaltens der Art besteht, dass Muskeln, welche nur leicht, sonst kaum nachweisbar, befallen sind, nur eine Herabsetzung der Erregbarkeit aufweisen, zu der sich bei zunehmender Atrophie eine Qualitätsveränderung der Zuckungen im Sinne der Entartungsreaktion hinzugesellt, von partieller zu vollständiger Ea. R. übergehend bis endlich bei hochgradigem Schwund eine Reactionslosigkeit auf electrische Reize hin eintritt. In den am meisten peripher gelegenen Gebieten finden wir ein Erloschensein sowohl der direkten als auch der indirecten Erregbarkeit für beide Ströme.

Die Reaction auf den galvanischen Strom ist im Grossen und Ganzen analog der faradischen indirecten Erregbarkeit, nur finden wir, dass einige Nerven, deren Erregbarkeit für den faradischen Strom erloschen ist, noch auf starke galvanische Reize hin reagieren. Dieses ist bei Fall II bei Reizung der N. crurales und bei Fall I bei Reizung der N. tibiales der Fall. Die Contractionen haben einen etwas langsamen Character, kommen bei einer Stromstärke von durchschnittlich 6—17 M. A. zum Vorschein, wobei die Ka S Z stets vor der An S Z oder bei gleichen Stromstärken erfolgt. Dasselbe Resultat hat Hoffmann bei dem N. cruralis, tibialis und radialis gehabt,

Die directe faradische Erregbarkeit ist proportional der indirecten. Unerregbar bleiben bei allen die Muskeln der Unterschenkel, bei II und III die Extensoren der Oberschenkel, Daumen-, Kleinfingerballen und die Unterarmmuskulatur, abgesehen vom supinator longus und Flexor hallucis bei Fall III. Die Zuckungen der Flexoren der Oberschenkel bei III sind träge.

Entartungsreaktion auf directe Reizung ist in einigen Muskelgebieten zu constatieren, teilweise mit Ueberwiegen der An S Z wie dieses in der Wadenmuskulatur des jüngsten Kindes der Fall ist. Bei Fall II zeigen die Flexoren der Oberschenkel und die Daumenmuskeln, bei Fall III ebenfalls die Beuger der Oberschenkel Ea. R. mit Ueberwiegen der Ka S. Z. Derartige Veränderungen der electrischen Erregbarkeit sind bei fast allen mitgeteilten Fällen berichtet worden, bei vielen auch mit typischer Ea. R.

Auch die mechanische Muskelerregbarkeit ist dem Grade der Atrophie entsprechend, entweder herabgesetzt oder vollkommen aufgehoben. Doch kommt es auch vor, dass bereits in anscheinend noch intakten Muskeln eine Herabsetzung zu constatieren ist, wie in unserem II. und Hoffmanns I. Fall.

Ebenso verhalten sich die Reflexe. Sie sind teils erhalten, teils herabgesetzt oder garnicht auslösbar.

Die Hauptreflexe sind bei unserer I. Patientin normal, wie dieses bei Charcot (I, II, IV) und Hoffmann (II und III) der Fall ist, während sie bei den übrigen nicht nachzuweisen sind. Im Allgemeinen zeigen unsere Fälle ebenso wie Hoffmann's Beobachtungen (II—IV), dass mit einem Fortschreiten des Processes eine Abnahme der Reflexe eintritt.

Sind bei unsern Kindern abgesehen von einem kleinen Bezirk an den Füssen herauf bis zu den Malleolen (Fall III), wo Pinselstriche nicht wahrgenommen werden, keinerlei Sensibilitätsstörungen nachweisbar, so fehlt es dennoch nicht an Beobachtungen, wo auch die Sensibilität gelitten hat. So ist bei Hoffmann (I) und bei Sacks am ganzen Körper die Schmerzempfindung herabgesetzt. Anderseits finden sich nur geringfügige Störungen, so im Ulnarisgebiet (Hoffmann IV). Eichhorst teilt von herabgesetzter Hautsensibilität mit. Auch Hyperästhesien sinds wahrgenommen (Eichhorst I, Hoffmann und L. Willmann). Wichtig sind die Befunde Hoffmanns und Charcot-Maries, die eine Abnahme der Sensibilität vom Körper nach den peripheren Teilen der Extremitäten constatierten.

Ueber subjective Sensibilitätsstörungen haben unsere beiden jüngsten Kinder geklagt, indem sie angaben, zuweilen bei Beginn des Leidens Schmerzen in den Füssen und Unterschenkeln gehabt zu haben, welche wohl eine mechanische Ursache haben dürften, da sie beim Liegen sofort aufhörten. In anderen Fällen gehen der Atrophie teils lancierende, teils brennende Schmerzen voraus (Eichhorst I, III, IV, Charcot I, Dähnhard, Bernhardt).

Vasomotorische Störungen sind bei unsern Patienten vorhanden und fehlen fast niemals an denjenigen Partieen, die von der Krankheit befallen sind. Dieselben geben sich als Cynnose, Marmorierung und Kältegefühl der betreffenden Hautbezirke zu erkennen.

Wie erwähnt, sind fibrilläre Zuckungen nur bei dem ältesten Kinde in dem pectoralis major beiderseits beobachtet, hingegen werden dieselben in den citierten Fällen nicht selten erwähnt. (Herringham, Dähn-

hardt, Hülsemann, Bernhardt.) Bald erscheinen sie als allgemeine Unruhe des Körpers (Hoffmann), bald als leichtes Zittern (Charcot-Marie IV) oder als Zucken der Finger oder Spielen der Sehnen (Hoffmann).

Krampfartige Zustände fehlen bei unsern Kindern, sind jedoch von Charcot-Marie beobachtet.

Wenden wir uns schliesslich zu den anatomischen Veränderungen dieser Atrophie, so sehen wir, dass unsere mikroskopischen Befunde von den bei der idiopathischen Muskelatrophie festgestellten wesentlich abweichen. Zwar habe auch ich atrophische Fasern mit erhaltener Querstreifung gesehen, wie sie Levin[25] bei der Distrophie beobachtet hat, jedoch ist die Kernvermehrung in meinen Fällen weit geringer, ja kaum nennenswert. Auch in meinen Präparaten finden sich Hohlräume in den Fasern mit Kernen, wie sie Levin beschrieben und als Myophagen bezeichnet hat. Der Hauptbestandtheil und gerade darin unterscheiden sich meiner Meinung nach meine Befunde von den Levinschen, bilden diejenigen Fasern, welche keine besondere Verschmälerung, aber eine Trübung der Substanz mit Verlust der Querstreifung aufweisen, und zwar der Art, dass eine gleichmässige homogene Masse, die sich ebenso, wie die contractile Substanz färbt, an Stelle derselben getreten ist. Auch bei diesen Fasern fällt die geringe Kernwucherung ins Auge. Daneben kommen Veränderungen der contractilen Substanz vor, die bei anderen Atrophieen nicht beobachtet sind, nämlich ein Zurückweichen des Sarkoplasmas vom Sarkolemmschlauch. Häufig stehen diese retrahierten Massen, die mitunter in Schollen angeordnet sind, durch Fäden mit dem Sarkolemm in Verbindung.

Es ist zwar nicht zu leugnen, dass die von Hoffmann aufgefundenen diesbezüglichen Sectionsberichte von Virchow[26] und Friedreich ausdrücklich eine Kernvermehrung betonen. Man könnte sich nun fragen, ob überhaupt diese Fälle zu den unsrigen gehören, da sie aus einer Zeit stammen, in der diese Art von Atrophie noch nicht bekannt war, zumal noch als abweichender Befund eine fettige Degeneration der Muskelfasern beschrieben ist, was die späteren Berichte auch nicht erwähnen. Immerhin sprechen erstens die klinischen Symptome für die Zugehörigkeit zu unseren Fällen und zweitens stimmen die mikroskopischen Befunde mit meinen darin überein, dass Veränderungen der peripheren Nerven gefunden sind, die sich als Zerfall des Myelins oder als Verschmälerung der Markscheiden bis zum völligen Untergang derselben zu erkennen geben mit Wucherung des interstitiellen Gewebes. Derartige Degenerationen der peripheren Nerven beschreibt auch Dubreuilh, der eine ascendierende Neuritis bis hinauf zu den Wurzeln beobachtet, die an Intensität von der Peripherie nach dem Centrum abnimmt.

Die eben citierten Befunde machen es zweifellos, dass die beschriebene Form der progressiven Muskelatrophie neurotischen Ursprungs ist und ist es das Verdienst Hoffmann's, zuerst mit aller Schärfe darauf hingewiesen zu haben.

Bekanntlich gab es eine Zeit, in der der neurotische Ursprung für alle Formen der progressiven Muskelatrophie so gut wie allgemein vorausgesetzt wurde. Selbst als schon verschiedene negative Befunde diese Annahme unhaltbar gemacht hatten, wurde dieselbe nichtsdestoweniger von sehr hervorragenden Autoren verfochten. Jetzt ist die Streitfrage seit längerer

Zeit ziemlich entschieden und das, was man früher als typische spinale Muskelatrophie ansah (type Duchenne-Aran) ist jetzt als besondere Krankheit (amyotrophische Lateralsklerose, progressive Bulbärparalyse, Syringomyelie) von der progressiven Muskelatrophie abgetrennt worden.

Die eigentliche progressive Muskelatrophie ist unter einem etwas veränderten Namen (Dystrophia musculorum progrediens — juvenile Muskelatrophie) als eine Erkrankung der Muskeln bei intaktem Nervensystem allgemein anerkannt.

Die nervöse Natur der Krankheisgruppe, die das Thema dieser Arbeit bildet, geht schon aus dem klinischen Bilde unbestritten hervor und ist diese als solche von Hoffmann erkannt worden.

Die Entartungsreaktion in den befallenen Muskeln einerseits, die wenn auch geringen Sensibilitätsstörungen andererseits lassen eine andere Deutung nicht zu. Fraglich bleibt es nun, welcher Theil des Nervensystems es ist, von dem die Krankheit ihren Ausgangspunkt nimmt. Ursprünglich lag die Ansicht am nächsten, dass es sich um eine Erkrankung der peripheren Nerven, also um eine Art von chronischer progredienter degenerativen Neuritis handele. Freilich lagen schon einige ältere anatomische Befunde (Virchow und Friedreich) vor, in denen ausser einer Erkrankung der periphesen Nerven und Nervenwurzeln auch Degenerationen im weissen Markmantel des Rückenmarks nachgewiesen wurden, aber das waren Erkrankungen, die unzweifelhaft mit der Muskelatrophie nicht in Zusammenhang gebracht werden konnten, und ausserdem so alte Beobachtungen, dass eine Feststellung der Identität mit den unsrigen auch nicht mit voller Sicherheit möglich war. In ihrer

Bedeutung rehabilitiert sind diese alten Befunde eigentlich erst dadurch, dass eine Reihe neuerer Untersuchungen dieselben Befunde aufdeckten, ich meine dabei die oben erwähnten anatomischen Befunde von Dubreiulh. Auch dessen Beobachtung gegenüber bleibt immer noch der Einwand bestehen, dass eine Ursache der Amyotrophie aus dem Sectionsbefunde sich nicht ergeben hat, weil die graue Substanz des Rückenmarks intakt befunden und die anatomischen Veränderungen sich nur auf den weissen Markmantel beschränkt haben. Es musste diesem gegenüber noch immer an der Möglichkeit festgehalten werden, dass die Veränderung der peripheren Nerven eine ascendierende Neuritis wäre und dass die Degeneration der sensiblen Fasern sich durch die spinalen Ganglien fortgesetzt hätte.

Die erwähnte Lücke scheint durch eine neuere Untersuchung von Marinesco[27] ausgefüllt zu sein, die noch besonderes Interesse hat, als er einen Fall beschreibt, den vorher Charcot zu dieser Krankheitsgruppe gerechnet hat. Marinesco fand ausser den schon beschriebenen Veränderungen, d. h. einer vom Centrum nach der Peripherie an Intensität zunehmender Degeneration in den periripheren Nerven und der Erkrankung in den Hintersträngen auch eine Atrophie der grossen Ganglienzellen in den grauen Vorderhörnern ganz analog derjenigen, wie sie bei der amyotrophischen Lateralsklerose gefunden ist.

Es würde damit ein anatomischer Anhalt für die spinale Natur der Amyotrophie bei unserer Krankheit gegeben sein. Freilich kann man gewisse Bedenken gegen diese Auffassung nicht unterdrücken, einmal die Intensitätszunahme der Nervendegeneration vom Centrum nach der Peripherie hin, die mit der An-

nahme einer Erkrankung des ganzen peripheren Neurons nicht ganz leicht zu vereinbaren ist, dann, und das scheint mir noch bedenklicher zu sein, der Umstand, dass die Rückenmarkssegmente, in denen die hauptsächlichsten Veränderungen sassen, nicht in Uebereinstimmung standen zur Localisation der Muskelatrophie. Der hochgradigen Atrophie der Muskulatur der unteren Extremitäten entsprach eine nur geringe Veränderung des Lumbal- und Secralmarkes. Diesem Bedenken gegenüber ist die allerdings auch nicht bequeme Deutung der Befunde möglich, dass auch diese Veränderungen als secundäre, durch einen ascendierenden Process hervorgerufen, anzusehen sind. Besonders interessant ist die erwähnte Mittheilung von Marinesco insofern, als derselbe auf zwei vor Kurzem erschienene Beobachtungen hinweist, die geeignet sind, das Krankheitsbild der neurotischen Muskelatrophie sehr wesentlich zu erweitern. Es sind dieses die Beobachtungen von Gombault et Mallet[28] einerseits und Déjerine et Sottas[29] andrerseits.

Beide Fälle zeichnen sich dadurch aus, dass die Sensibilitätsstörungen, welche in den meisten Fällen, wie in den von uns beschriebenen, nur gerade angedeutet sind, ausserordentlich intensiv vorhanden sind. Ferner sind sie von den anderen dadurch verschieden, dass zu den beschriebenen Symptomen ataktische Störungen traten. Dieselben waren so ausgesprochen, dass Gombault seine Fälle unter dem Titel „infatile tabes“ beschrieben hat. Es muss Marinesco darin Recht gegeben werden, dass sehr wahrscheinlich diese Fälle in die Kathegorie der neurotischen Muskelatrophie zu rechnen und als die schwersten anzusehen sind. Somit würde ein Ueber-

gang von den Fällen progressiver neurotischer Muskelatrophie mit Sensibilitätsdefecten zu denen ohne Störungen des Gefühls an Beispielen, wie wir sie beschrieben haben, gegeben sein. Die anatomischen Veränderungen der von Gombault und Déjerine beschriebenen entsprechen den von Marinesco gefundenen. Für die vorher erwähnte Deutung des Wesens der Krankheit leisten diese Befunde ebenfalls nichts Entscheidendes und bleibt diese Frage noch offen.

Zum Schluss lassen sich noch wesentliche klinische Unterschiede zwischen den einzelnen Arten von Muskelatrophie nachweisen. Während bei unsern Fällen der Beginn des Leidens in den distalen Enden der Extremitäten zu suchen ist, werden bei der Dystrophie zunächst deren Wurzeln, d. h. die Schulter- oder Beckengürtel befallen. Ebenso sprechen gegen die Dystrophie das Vorhandensein von fibrillären Zuckungen, das Auftreten von Ea. R., die Schmerzen und Sensibilitätsdefecte. Ausserdem ist in unseren Fällen niemals eine Hypertrophie beobachtet worden.

Die amyotrophische Lateralsklerose entwickelt sich bedeutend schneller, beginnt meistens an den Händen, geht dann erst auf die unterere Extremität über, führt zur Steigerung der Sehnenreflexe und bewirkt einen spastisch-paretischen Gang. Die Syringomyelie, die gewöhnlich eine Atrophie der Daumen- und Kleinfingerballen zur Folge hat, besitzt als charakteristisches Symptom eine Störung der Schmerz- und Temperaturempfindung.

Die spinale Muskelatrophie zählt, wie schon aus der anatomischen Grundlage hervorgeht, niemals zu ihren Symptomen eine Störung der Sensibilität.

Von anderen Krankheiten käme noch die Polyomyelitis anterior chronica in Frage, zumal sie dieselben anatomischen Veränderungen in den Vorderhörnern setzt.

Dieses Leiden verläuft aber erstens bedeutend schneller, zweitens geht der Atrophie eine ausgeprägte Lähmung voraus und drittens kommt es bei ihr niemals zu Störungen der Sensibilität.

Die grösste Aehnlichkeit hat schliesslich unser Leiden mit der multiplen chronischen Neuritis, die denselben Anfang und Verlauf nehmen kann. Namentlich schwierig ist diese Frage in solchen Fällen von neurotischer Atrophie zu entscheiden, in denen Schmerzen und Störungen des Gefühls vorhanden sind. Ebenso kann bei der Neuritis eine Herabsetzung der electrischen Erregbarkeit mit Ea. R. das Stellen der Diagnose erschweren. Die Sehnenreflexe können bei beiden Krankheiten entweder ganz fehlen oder herabgesetzt sein, auch kann bei der Neuritis ebenso wie bei dem beschriebenen Leiden eine Verkrüppelung der Füsse d. h. eine Pesequinusstellung sich herausbilden.

Die Neuritis ist jedoch niemals hereditär. Was sie jedoch am meisten von der neurotischen Muskelatrophie unterscheidet, ist der Umstand, dass bei ihr ein Stillstand, vielfach eine Besserung eintritt. Dass es jedoch Stadien der Krankheit giebt, in denen eine Entscheidung nicht mit Sicherheit zu erbringen ist, dieses führt Stude[30] in seiner Dissertation mit Anführung dreier Fälle aus, von denen nur in einem Fall die Diagnose „multiple Neuritis“ bestimmt gestellt werden konnte, weil hier thatsächlich eine Besserung eintrat.

Die Prognose der Krankheit ist bei dem progressiven Charakter nicht als gut zu bezeichnen, wenn auch der Verlauf mitunter ein langsamer ist. Demgemäss hat sich die Therapie als machtlos erwiesen. Vorübergehende Besserung ist bei einigen Kranken beobachtet, so bei der von Eichhorst erwähnten Patientin No. IX, die dreimal die hiesige Klinik aufsuchte, weil sie nach wochenlanger Faradisation jedesmal eine wesentliche Erleichterung und eine Abnahme der spannenden Schmerzen bemerkt haben wollte.

Meinem hochverehrten Chef, Herrn Professor Lichtheim, erlaube ich mir, für die Anregung zu dieser Arbeit und für die in so hohem Maasse stets bereitwillig geleistete gütige Unterstützung bei ihrer Durchführung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Ebenso verfehle ich nicht, Herrn Dr. Podack II. Assistenzarzt der Klinik, für seine gütige Hilfe bei der Untersuchung der Kranken herzlichst zu danken.

Litteratur.

1. Eulenburg: Ueber progressive Muskelatrophie. Deutsche Klinik. 1856.
2. Friedreich: Ueber Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. 1873.
3. Eichhorst: Ueber Heredität der progressiven Muskelatrophie. Berl. Klin. Wochenschrift. 1873.
4. Hammond: The Discases of the Nervous system. Edit. VI. 1876.
5. Ormerod: Muscular atrophy after measles, in three membres of a family. Brain. 1884
6. Schulze: Ueber eine eigentümliche progressive atrophische Paralyse bei mehreren Kindern derselben Familie. Berl. Klin. Wochenschrift 1884. No. 41.
7. Charcot et Marie: Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale, debutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de Médecine. 1886.
8. Joffroy: De la paralysie atrophique juvénile des extrémités. Société médicale des hopitaux. 1886. Citiert nach Virchow-Hirsch.
9. Tooth: The peroneal type of progressive muscular atrophy.
   Thése inaug. de Cambridge. Citiert nach Brain. 1888.
10. Tooth: Recent observations on progressive muscular atrophy. Brain. 1887.
11. Herringham: Muscular atrophy of the peroneal type affecting many membres of a family. Brain 1888.
12. Hoffmann: Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie uud Nervenkrankheiten. 1889.
13. Sachs: The peroneal form of leg, type of progressive muscular atrophy. Brain. 1890.
14. Vizioli: Dell' atrofia muscolare prog. nevrota. 1889. Citiert nach Hoffmann.
15. Dubreuilh: Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire. Limitée aux extrémitées et dépendant d'alteration des nerfs périphériques. Revue de Médecine. 1890.

16. Hoffmann: Weitere Beiträge zur Lehre von der progr. neur. Muskelatrophie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1891.
17. Daehnhardt: Bemerkungen zur Lehre von der Muskelatrophie. Neurol. Centralblatt. 1890.
18. Haenel: Über eine Form von noch nicht beschriebener hereditärer neurotischer Muskelatrophie. Dissert. Jena. 1890.
19. Ganghofer: Zur Casuistik der progr. neuralen Muskelatrophie. Prager Wochenschrift. XVI. Citiert nach Virchow-Hirsch.
20. Huelsemann: Ueber einen Fall von progr. neurotischer Muskelatrophie. Inaug.-Diss. Jena. 1892.
21. Sacki: Zur Casuistik der progr. neurotischen Muskelatrophie. Berl. Klin. Wochenschrift. 1893. No. 30.
22. Bernhardt: Weiterer Beitrag zur Lehre von den hereditären und familiären Erkrankungen des Nervensystems. Virchow's Archiv. 1893. No. 133.
23. M. Laehr: Drei verschiedene Formen von progr. Muskelatrophie. Charité-Annalen. XIX. 1894.
24. Gowres: Handbuch der Nervenheilkunde.
15. Levin; Zur Pathologie der progr. Muskelatrophie und verwandter Zustände. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 1893.
26. Virchow: Ueber einen Fall von progr. Muskelatrophie. Virchow's Archiv. VIII.
27. Marinesco: Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot et Marie. Archives de Médecine expérimentale et d'anatomie pathologique. 1894.
28. Gombault et Mallet: Un cas de tabès ayant débuté dans l'enfance. Archives de Médecine expérimentale et d'anatomie pathologique. 1889.
29 Déjerine et Sottas: Névrite interstitielle, hypertrophique et progressive. Extrait des Mémoires de la Société de biologie. Citiert nach Marinesco.
30. Stude: Zur Differentialdiagnose der progr. neurotischen Muskelatrophie. Inaug.-Diss. Berlin. 1892.

Thesen.

1) Diuretin (Knoll) ist ein gutes, nur selten versagendes Diureticum und ein schnell wirkendes Mittel gegen Asthma cardiale und Angina pectoris.
2) Bei Wanderniere ist das Bandageverfahren einem operativen Eingriff vorzuziehen.

Vita.

Ich, Arnold Wisselinck, evangelischer Confession, wurde am 26. November 1868 zu Spalienen, Regierungsbezirk Königsberg, geboren. Meine erste Schulbildung erhielt ich im Elternhause von einem Hauslehrer, später besuchte ich zunächst das Progymnasium zu Lötzen, dann, nach Absolvierung der Translocationsprüfung für Prima, das Altstädtische Gymnasium zu Königsberg, letzteres von Michaelis 1887 bis Ostern 1890. Am 12. Februar 1890 bestand ich das Abiturienten-Examen und widmete mich hierauf dem Studium der Medizin an der Albertus-Universität zu Königsberg. Im Juli 1892 bestand ich das Tentamen physicum, im Prüfungsjahr 1894/95 die ärztliche Staatsprüfung am 23. Januar 1895. Seit dem 1. Februar 1895 bin ich als Volontairarzt in der Königlichen Medizinischen Universitäts-Klinik beschäftigt. Am 17. Februar 1896 bestand ich das Examen rigorosum.

Während meiner Studienzeit besuchte ich die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Privatdocenten.

H. Braun, M. Braun, Caspary, Chun, Dohrn, v. Esmarch, Hermann, Hilbert, Jaffe, Kafemann, Kuhnt, Lange, Lichtheim, Lossen, Luerssen, Nauwerk, Neumann, Pape, Rosinski, Schneider, Schreiber, Stieda, Zander.

Allen diesen Herren, meinen Lehrern, sage ich hiermit meinen verbindlichsten Dank.